© Prensa Médica Latinoamericana. 2015 ISSN 0250-3816 - Printed in Uruguay - All rights reserved.

Caso Clínico de Interés

Síndrome de Austrian. Presentación de dos casos clínicos y revisión de la literatura

Austrian Syndrome. Presentation of two cases and review of literature

Dra. Cecilia Botta
Residente de Medicina Interna.
Facultad de Medicina. UdelaR.
Montevideo.

Dra. Elizabeth Marchissio
Residente de Medicina Interna.
Facultad de Medicina. UdelaR.
Montevideo.

Dra. Leticia Ferrero
Médico Internista. Ex Residente.
Facultad de Medicina. UdelaR.
Montevideo.

Dra. Mercedes Perendones
Profesor Adjunto de Clínica Médica.
Facultad de Medicina. UdelaR.
Montevideo.

Dra. Mabel Goñi
Profesora Directora de Clínica Médica "2". Facultad de Medicina. UdelaR.
Montevideo.

RESUMEN: Arch Med Interna 37(3): 127-130

La asociación conocida como triada de Austrian, se refiere a la presencia de meningitis aguda supurada (MEAS), neumonía y endocarditis causada por la infección diseminada del Streptococcus Pneumoniae (S. Pneumoniae).
Si bien puede presentarse con un curso subagudo, sobre todo en pacientes añosos, lo más frecuente es la rápida progresión donde las complicaciones son la regla, teniendo una mortalidad global del 65%, que en caso de diagnóstico y cirugía precoz disminuye al 33%. Presentamos dos casos clínicos, de curso agudo, con complicaciones cardíacas y extracardíacas, habiendo fallecido uno de los pacientes asistidos.

Palabras clave: Síndrome de Austrian. Infección diseminada por Streptococcus Pneunoniae.

Abstract: Arch Med Interna 37(3): 127-130

The association known as Austrian triad refers to the presence of acute suppurative meningitis, pneumonia and endocarditis caused by the disseminated infection of Streptococcus Pneumoniae.
While it may be presented with a subacute course, especially in elderly patients more often rapid progression where complications are the rule, with an overall mortality of 65%, that in case of early diagnosis and surgery decreases to 33%. We present two cases of acute course, with cardiac and extracardiac complications, having passed one of the assisted patients.

Keywords: Austrian Syndrome. Disseminated infection caused by Streptococcus Pneumoniae

INTRODUCCIÓN

Se conoce como tríada o síndrome de Austrian a la asociación de meningitis, neumonía y endocarditis causada por *Streptococus pneumoniae*, es una patología aguda, grave, de mal pronóstico con una prevalencia menor al 1%[1-4]. Si bien es conocido que el S. Pneumoniae es agente causal frecuente de neumonías y MEAS solo en el 3% de los casos es responsable de endocarditis infecciosa (EI)[1,2].

Dicha asociación fue descrita por primera vez en 1862 por Herchl tras la autopsia de 5 pacientes. En 1882 Netter volvió a poner de manifiesto dicha relación clínica, señalando una clara predisposición por la válvula aórtica. Robert Austrian en 1957 comunicó un total de 8 casos, de los cuales 6 fallecieron revelando que el desenlace fatal de estos pacientes era comúnmente la rotura de la válvula aórtica[1,5].

La puerta de entrada se encuentra a nivel respiratorio, ya sea por infecciones del tracto respiratorio alto (otitis, sinusitis) o bajo (neumonía aguda comunitaria -NAC) siendo éstas fuente de bacteriemia dando lugar a la siembra en otros parénquimas[6].

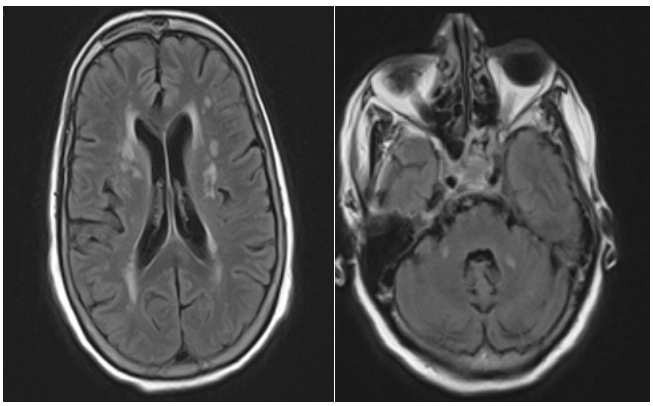
La mortalidad global es del 65%, que disminuye al 33% en caso de diagnóstico y tratamiento precoz (antibióticoterapia y cirugía)[6,7].

CASO CLÍNICO 1

SF, 73 años, sin antecedentes personales a destacar. Consulta por depresión de conciencia y fiebre. Una semana previa a la consulta presenta cuadro de rinorrea purulenta agregando en la evolución fiebre de hasta 38,5°C axilar y alteración del estado de conciencia.

Del examen físico se destaca desorientación témporo-espacial, tendencia al sueño, escala de coma de Glasgow (CGS) 9, temperatura 38°C, normocoloreada. En lo cardiovascular presenta ritmo regular de 100 cpm, soplo holosistólico 4/6 en foco mitral, aspirativo con irradiación a axila. Sin elementos de falla cardíaca. Examen respiratorio revela dolor

Recibido: 14/06/15 - Aceptado: 07/09/15
Trabajo de la Clínica Médica 2. Facultad de Medicina. UdelaR. Hospital Pasteur. ASSE.
Correspondencia: Dra. Cecilia Botta. Larravide s/n esquina Cabrera. Hospital Pasteur. Montevideo, Uruguay.



Figs. 1 y 2. Caso clínico 1. Múltiples infartos de origen embólico, que en el contexto de la paciente corresponden a embolias sépticas.

a la palpación de senos faciales. MAV presente bilateral sin estertores. En el examen neurológico se destaca rigidez de nuca, sin elementos de focalidad neurológica.

Con planteo clínico de MEAS con probable foco de origen respiratorio (sinusitis) y posible EI, dada la presencia del soplo cardíaco, se procede a la confirmación diagnóstica.

Tomografía de cráneo: sin lesiones. Tomografía macizo facial: ocupación celdillas etmoidales y seno esfenoidal con nivel hidroaéreo.

Estudio del líquido cefalorraquídeo: turbio, Pandy+++. Hipoglucorraquia (0,1 g/l). Hiperproteinorraquia (6,58 g/l). GB 34/mm^3. Cultivo negativo.

Ecocardiograma transesofágico (ETE): En la válvula Mitral a nivel de la comisura posterior presenta masa hiperrefringente de 22 x 8 x 10 mm con sector fijo adherido a cara auricular y sector móvil que protruye hacia y desde el ventrículo izquierdo (VI), compatible con vegetación valvular. Insuficiencia mitral leve. FEVI 60%.

Hemocultivos: *S. Pneumoniae*

Confirmados los planteos realizados y en virtud de la gravedad de la paciente, ingresa a unidad de cuidados intensivos, donde se inicia plan antibiótico en base a ceftriaxona 2 g i/v cada 12 horas y dexametasona 4 mg i.v cada 6 horas. Dada la estabilidad clínica ingresa a sala de medicina a las 72 hs.



Fig. 3. Caso clínico 1. Vegetación Mitral en la cara auricular de la valva posterior con flujo en su interior por perforación valvular.

En la evolución inmediata instala en forma brusca:

- alteración de la marcha constatándose al examen físico un síndrome arquineocerebeloso
- disnea, taquicardia, edemas de MMII constatándose al examen físico elementos de falla cardíaca.

Con planteo de insuficiencia cardíaca global descompensada y embolias encefálicas del sector cerebeloso se solicita:

Resonancia nuclear magnética encefálica: infartos cerebelosos bilaterales y frontales (Figuras 1 y 2).

Nuevo ETE: FEVI 45%. Vegetación mitral perforada a nivel de la valva posterior con insuficiencia severa. Pequeña vegetación sobre válvula aórtica (Figura 3).

Dada la gravedad de la paciente y en interconsulta con equipo de cirugía cardíaca se realiza cirugía cardíaca de urgencia falleciendo en el posoperatorio inmediato.

CASO CLÍNICO 2

SM, 63 años, situación de calle. Antecedentes personales de alcoholista y tabaquista intenso de larga data. Traído a la consulta por caída de 2 metros de altura en el contexto de intoxicación alcohólica sufriendo traumatismo encéfalo craneano (TEC) con pérdida de conocimiento. Surge del interrogatorio cuadro de rinorrea, tos con expectoración mucopurulenta y sensación febril de días de evolución.

Del examen físico se destaca paciente con aliento alcohólico, desorientado en tiempo y espacio, mal estado general, desnutrición proteico-calórica. Febril temperatura axila de 39ºC. A nivel de piel y mucosas se destaca la presencia de lesiones hemorrágicas con zonas necróticas dolorosas a nivel distal de miembros inferiores, localizadas en 1º y 2º dedos de pie derecho y 3º, 4º y 5º dedos de pie izquierdo.

En lo cardiovascular presenta ritmo regular de RR 130 cpm con ruidos bien golpeados, soplo holosistólico, aspirativo en foco mitral 4/6 con irradiación a axila, ingurgitación y reflujo hepatoyugular, edemas de miembros inferiores perimaleolares, que dejan godet. Al examen respiratorio presenta el sector extratorácico normal y foco de estertores crepitantes en base de hemitórax izquierdo, vibraciones vocales aumentadas y matidez a dicho nivel.

Al examen neurológico presenta un GSC 12, con rigidez de nuca y signo de Kernig. Sin elementos de focalidad neurológica.

Con planteo clínico de MEAS de probable origen respiratorio (NAC izquierda) y posible EI (soplo cardíaco y manifestaciones de embolia sistémica periférica), se procede a la confirmación diagnóstica.

Tomografía computada de cráneo: elementos de atrofia encefálica difusa descartando lesiones traumáticas agudas o sangrados.

Estudio del líquido cefalorraquídeo: límpido. Reacción de Pandy+, glucosa 0,05 g/l, Proteínas 1,71 g/l, GR 150/mm^3 conservados, GB 520/mm^3, 80% PMN. Cultivo positivo a *S. pneumoniae.*

Radiografía de tórax: opacidad inhomogénea en base izquierda con broncograma aéreo, borramiento de fondo de saco del mismo lado, cardiomegalia.

ETE: Cardiopatía dilatada, FEVI 40%. A nivel mitral 2 masas móviles de 27 x 7 mm y otra 20 x 6 mm. Rotura de cuerda tendinosa en valva posterior e insuficiencia mitral moderada. Válvula aórtica y tricúspide sin alteraciones.

Antígeno neumocóccico en orina positivo.

Hemocultivos positivos a *S. Pneunoniae* sensible a Ampicilina y Penicilina, CIM 0,05.

Confirmado el diagnóstico, ingresa a la unidad de cuidados intensivos, se inicia antibióticoterapia en base a ceftria-

xona 2 g i/v día y ampicilina 1 g i/v cada 6 horas. Una vez obtenida la sensibilidad antibiótica se ajusta el plan antibiótico completando 8 semanas del mismo.

De la evolución se destaca mejoría del estado de conciencia, del cuadro respiratorio y compensación de la insuficiencia cardíaca. Dado el tamaño de la vegetación y en interconsulta con cirugía cardiaca, se realiza cirugía de sustitución valvular mitral por prótesis biológica.

Presenta una buena evolución en el post operatorio, sin agravio neurológico, sin elementos de actividad infecciosa, y con mejoría de la situación cardiovascular.

DISCUSIÓN

Se trata de una patología poco frecuente, las publicaciones tanto internacionales como nacionales[8] hacen referencia a reporte de casos clínicos aislados. Esta es la primer presentación nacional de este síndrome en dos pacientes no inmunodeprimidos.

Se trata de una enfermedad aguda, muy agresiva, tal cual sucedió en nuestros casos que se presentan con compromiso simultáneo de los tres sectores (respiratorio, neurológico y cardíaco). La afección endocárdica es habitualmente sobre válvula nativa, reportándose en la bibliografía una incidencia mayor en topografía aórtica[1,2,4] que no fue lo hallado en nuestros casos donde ambos pacientes tenían compromiso de la válvula mitral.

El foco de origen respiratorio, fue alto en el primer caso y neumónico en el segundo, siendo ambos hechos posibles de encontrar [3].

Los factores de riesgo son, en su mayoría, condiciones inmunosupresoras, presentes sobre todo en los extremos de la vida (menores de 2 años y mayores de 65 años), el sexo masculino, las comorbilidades (diabetes mellitus, enfermedades cardiovasculares, respiratorias, cirrosis, insuficiencia renal, síndrome nefrótico, enfermedades oncológicas), las infecciones en senos paranasales y oído, la infección por AH1N1, la desnutrición, el abuso en el consumo de alcohol, tabaco, cocaína y drogas endovenosas, enfermedades inmunosupresoras (aesplenia, VIH/SIDA, pacientes trasplantados, consumo crónico de esteroides), el embarazo, la ausencia de vacunación contra neumococo y la fístula de líquido cefalorraquídeo[5,9-12].

Nuestros pacientes eran ambos añosos, carecían de vacunación antineumocóccica y en el segundo caso se trataba de un hombre, alcoholista intenso.

Los estudios paraclínicos son los habituales que permiten la confirmación de estos planteos realizados [5,13]. Los hemocultivos deben ser precoces y seriados. El Síndrome de Austrian presenta una bacteriemia cercana al 100% por lo cual los cultivos se presentarán positivos con alta frecuencia [6].

En ambos casos se logró aislar el germen *Streptococcus Pneumoniae* en los hemocultivos permitiendo la confirmación del Síndrome de Austrian.

El ETE presenta una sensibilidad del 90 al 100% para el diagnóstico, por lo que se recomienda de primera línea, ya que permite una detección precoz con la consecuente instauración del tratamiento quirúrgico, que ha demostrado disminuir la mortalidad de esta afección[6].

Ambos pacientes presentaron un curso clínico grave secundario a la afección cardíaca por perforación valvular, rotura de cuerdas tendinosas y la aparición de complicaciones sépticas embolicas, encefálicas y sistémicas.

Frente a la sospecha clínica el antibiótico a elegir debe ser de amplio espectro, prolongado, ajustado a la sensibilidad y a la CIM[4,7,14,15].

El manejo empírico de la meningitis y de la endocarditis depende de varios factores como la edad del paciente, la historia previa de contactos, la ocupación y la epidemiologia local. La recomendación más ampliamente aceptada es la de iniciar el tratamiento empírico con la combinación de vancomicina y ceftriaxona o cefotaxime, y mantenerlo hasta tener los reportes finales de los diferentes cultivos con sus respectivos valores de concentración inhibitoria mínima[11].

En los casos en los que hay sensibilidad a la penicilina, se puede descontinuar la vancomicina y continuar el manejo con penicilina o cefalosporinas de tercera generación. Sin embargo, si se comprueba la resistencia a la penicilina y la sensibilidad a las cefalosporinas de tercera generación, se recomienda continuar el tratamiento con estas; pero si existe resistencia a la penicilina y resistencia intermedia a las cefalosporinas de tercera generación, se recomienda combinar estas con vancomicina[6,11].

El manejo quirúrgico con reemplazo valvular debe llevarse a cabo tan pronto como sea posible para evitar el desarrollo de choque cardiogénico y la aparición de complicaciones asociadas, tales como isquemia cerebral por embolia cardiaca e insuficiencia cardíaca[11].

Si bien en la meningitis a S. pneumoniae el uso de corticoides está pautado, para esta entidad su utilización aún es discutida, se plantea que podría disminuir la mortalidad al modular la respuesta inmunológica al estrés, reducir el componente inflamatorio y contribuir a la estabilidad hemodinámica en caso de shock séptico[4,16].

En nuestros casos se inició con el plan antibiótico recomendado que posteriormente se ajustó a los resultados del antibiograma y en el segundo caso que se obtuvo la CIM a ésta. En el primer caso se utilizó corticoides, sin que esto significara un beneficio para el paciente.

La indicación del tratamiento quirúrgico surge por la presencia de complicaciones cardíacas como ser: perforación y rotura de cuerdas tendinosas, músculos papilares, abscesos miocárdicos y/o del anillo, y a nivel sistémico: embolias periféricas y/o falla cardíaca de difícil control [12]. Debe considerarse un tratamiento de urgencia realizándose la sustitución valvular biológica o mecánica. El tratamiento médico es suficiente únicamente en algunos casos de endocarditis mitral [11].

En ambos casos referidos se realiza cirugía cardíaca dado que presentan claras indicaciones para la misma como ser el tamaño de la vegetación y la agravación del cuadro (falla cardíaca y presencia de embolias sistémicas) bajo tratamiento antibiótico bien instituido[5,7], es de destacar que en ambas situaciones la misma fue luego de una semana de tratamiento.

En cuanto a la evolución fallece uno de los pacientes pese al tratamiento completo, mientras que el otro presenta una evolución favorable, hechos similares a los datos internacionales que presenta una mortalidad global del 65%[6].

CONCLUSIONES

Presentamos dos casos clínicos vividos en corto período de tiempo en la misma institución de asistencia pública de infección meníngea, endocárdica y respiratoria a S. *Pneumoniae* conocida como síndrome de Austrian, entidad de muy baja incidencia hoy en día, pero que presenta elevada morbimortalidad aún cuando se realice un tratamiento médico-quirúrgico oportuno y acorde.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen a las Dras Luciana Nario, Marina Rodriguez y Melina Rubiños por participar en la Asistencia de esto pacientes durante su internación hospitalaria.

BIBLIOGRAFÍA

1. Austrian R. The syndrome of pneumococcal endocarditis, meningitis and rupture of the aortic valve. Trans Am Clin Climatol Assoc. 1956-1957;68:40-7
2. Dalal A, Ahmad H. Austrian syndrome (pneumococcal pneumonia, meningitis, and endocarditis): a case report. Am J Med Sci 2008; 336: 354-355.
3. Serrano-Heranz R, Sicilia-Urbán J.J, Sanz-Rojas P. Infecciones por neumococo. Clasificadión. Factores predisponentes. Aspectos patogénicos de relevancia clínica o diagnóstica. Manifestaciones clínicas. Formas de Comienzo. Medicine. 2010; 10(50): 3352-3359.
4. Hristea A, Nicolae D, Luka AI, Constantinescu RM, Aramã V, Tãnãsescu R. Invasive pneumococcal infections: Austrian síndrome. Rom J Intern Med. 2009; 47(1):93-96.
5. Aronin SI, Mukherjee SK, West JC, Cooney EL. Review of pneumococcal endocarditis in adults in the penicillin era. Clin Infect Dis. 1998; 26: 165-171.
6. Siles-Rubio JR, Anguita-Sánchez M, Castillo-Domínguez JC, Ramírez-Moreno A, Pavlovic D, Berjillos-Cortés F, et al. Austrian's syndrome (endocarditis, meningitis and pneumonia caused by Streptococcus pneumoniae). A propos of a rare case. Rev Esp Cardiol. 1998; 51:1006-1008.
7. Midon ME, Goldoni F, Souza SG, Miyasato JN. Austrian Syndrome: case report. Arq Bras Cardiol 2011; 97(3): 50-52.
8. Angulo M, Grille P, Bagnulo H. Sepsis posesplenectomía: síndrome de Austrian como forma de presentación. Rev Med Urug. 2013; 29:195-198.
9. Kim YM, Kim SA, Kim MG, Kwon YS, Kim EJ, Jo SH, et al. Austrian syndrome with a delayed onset of heart failure. J Cardiovasc Ultrasound. 2011;19:35-7.
10. Gonzalez-Juanatey C, Testa A, Mayo J, Gonzalez-Gay MA. Austrian syndrome: report of two new cases and literature review. Int J Cardiol. 2006; 108:273-5.
11. Echeverri D, Vargas MA, Matta L, Rosso F, Segura JD. Infección invasiva por Streptococcus pneumoniae: reporte de caso de un paciente con síndrome de Austrian. Biomédica [en línea]. 2015 [acceso:24/08/2015] ;35: 16-20. Disponible en:http://www.scielo.org.co/pdf/bio/v35n1/v35n1a03.pdf
12. Wilbring M, Tugtekin S-M, Matschke K, Kappert U. Austrian syndrome in the context of a fulminant pneumococcal native valve endocarditis. Braz J Infect Dis 2012;16:486-488.
13. Steckelberg JM, Murphy JG, Ballard D, Bailey K, Tajik AJ, Taliercio CP, et al. Emboli in infective endocarditis: the prognostic value of echocardiography. Ann Intern Med 1991; 114:635-40.
14. Martínez E, Miró JM, Almirante B, Aguado JM, Fernández-Viladrich P, Fernández-Guerrero ML, et al. Effect of penicillin resistance of Streptococcus pneumoniae on the presentation, prognosis, and treatment of pneumococcal endocarditis in adults. Clin Infect Dis. 2002;35:130-9. http://dx.doi.org/10.1086/341024
15. Begg N, Cartwright KA, Cohen J, Kaczmarski EB, Innes JA, Leen CL, et al. Consensus statement on diagnosis, investigation, treatment and prevention of acute bacterial meningitis in immunocompetent adults. British Infection Society Working Party. J Infect. 1999;39:1-15.
16. du Cheyron D, Lesage A, Le Page O, Flais F, Leclercq R, Charbonneau P. Corticosteroids as adjunctive treatment in Austrian´s syndrome (pneumococcal endocarditis, meningitis, and pneumonia): report of two cases and review of the literature. J Clin Pathol 2003; 56:879-81.