

Síndrome de Austrian. Reporte de caso

Austrian Syndrome: A Case Report

COLCIENCIAS TIPO 5. REPORTE DE CASO

RECIBIDO: MAYO 9, 2015; ACEPTADO: JUNIO 12, 2015

Óscar Pinillos Senior
osenior1980@yahoo.es

Juan M. Molina
juanm12@hotmail.com

Yuly A. Muñoz
yuanmuco@hotmail.com

Marcela Ramírez
marcera82@hotmail.com

Juan M. López
juanmalova15@hotmail.com

Amaury Plata
amauryplata@gmail.com

Unidad de Cuidados Intensivos Angiografía de Occidente. Clínica Universitaria Rafael Uribe Uribe, Cali-Colombia

Resumen

La triada de neumonía, endocarditis y meningitis neumocócica es conocida como síndrome de Austrian; es causado por el *Streptococcus pneumoniae*. Es, a su vez, una extraña condición clínica en la actualidad. Existen diferentes factores predisponentes, entre ellos: el alcoholismo, los estados de inmunosupresión y las enfermedades crónicas e infecciosas. La presentación clínica es predominantemente aguda, con una evolución rápida, agresiva y asociada con una alta tasa de morbimortalidad. El inicio del tratamiento antibiótico eficaz, tan pronto como sea posible, es crucial para el resultado favorable de la enfermedad. Se describe el caso de un paciente masculino de 61 años con un cuadro clínico de ocho días de evolución, con deterioro de su estado general y signos meníngeos, quien en el transcurso de hospitalización desarrolla una endocarditis y neumonía por *Streptococcus pneumoniae*. El caso se resuelve favorablemente para el paciente.

Palabras Clave

Streptococcus pneumoniae; síndrome de Austrian; meningitis; endocarditis; neumonía.

Abstract

The triad of pneumonia, endocarditis and pneumococcal meningitis is known as Austrian syndrome, caused by *Streptococcus pneumoniae* and is itself actually a weird clinical condition. There are different predisposing factors, among which can be found, alcoholism, immunosuppressive states, and chronic and infectious diseases. The clinical presentation is predominantly acute, with rapid and aggressive evolution, associated with a high mortality rate. The initiation of effective antibiotic treatment as soon as possible is crucial to the successful outcome of the disease. We describe the case of a 61 years old male patient with a clinical presentation of eight days of development with impaired general condition and signs of meningitis that during the hospitalization develop endocarditis and pneumonia caused by *Streptococcus pneumoniae*.

Keywords

Streptococcus pneumoniae; Austrian syndrome; meningitis; endocarditis; pneumonia.

I. INTRODUCCIÓN

El *Streptococcus pneumoniae* es un microorganismo capaz de causar diversas enfermedades en los seres humanos, particularmente en adultos mayores, niños y personas en estado de inmunosupresión; se trata de una bacteria Gram positiva inmóvil, no formadora de endosporas, que generalmente se presenta en forma de diplococos, aunque puede presentarse formando cadenas [1]. La endocarditis neumocócica es una entidad poco frecuente en nuestro medio, cuando se presenta se caracteriza por un curso agresivo y por la presencia de focos infecciosos metastásicos diseminados por vía hematogéna, especialmente meningitis, neumonía y artritis, afectando las válvulas nativas izquierdas, especialmente la aórtica[2].

La asociación de neumonía, meningitis y endocarditis fue descrita por primera vez en 1862 por Richard Heschl, médico anatomista austriaco, tras la autopsia de cinco pacientes. Veinte años después sería Netter quien pondría de manifiesto dicha relación clínica, señalando una clara predisposición por la válvula aórtica. Finalmente Robert Austrian en 1957 comunicó un total de ocho casos, de los cuales seis fallecieron, revelando que el desenlace fatal de estos enfermos era comúnmente la rotura de la válvula aórtica[3-4].

El síndrome de Austrian se caracteriza por neumonía, meningitis, endocarditis, como resultado de la infección

por *Streptococcus pneumoniae*; tiene baja frecuencia de presentación y una mortalidad elevada; habitualmente los casos corresponden a varones de edad media; la válvula aórtica habitualmente se documenta comprometida, a diferencia del caso que presentamos, donde se describe compromiso de la válvula mitral. Consideramos de importancia reportar el caso teniendo en cuenta que la presentación de este síndrome es de baja frecuencia y alta mortalidad; la detección temprana y el tratamiento médico-quirúrgico apropiado en este caso permitió un buen resultado para el paciente y su núcleo familiar.

II. DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 61 años con antecedente de hipertensión arterial controlada, que presentó cuadro clínico de ocho días de evolución, consistente en deterioro del estado general, fiebre no cuantificada, astenia, adinamia, cefalea, cervicalgia, hiporexia, somnolencia y rigidez de nuca, por el cual decide consultar el servicio de urgencias. Al ingreso, en el examen físico el paciente se encuentra: mucosas secas, ruidos cardiacos rítmicos con soplo en foco mitral grado II/IV, pulmones normoventilados, escala de coma de glasgow 8/15 y rigidez de nuca, por lo que ingresa a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), con sospecha de meningitis. Se tomaron diferentes paraclínicos, que evidencian que el paciente cursa con un cuadro infeccioso (ver Tabla 1).

Tabla 1. Resumen de resultados

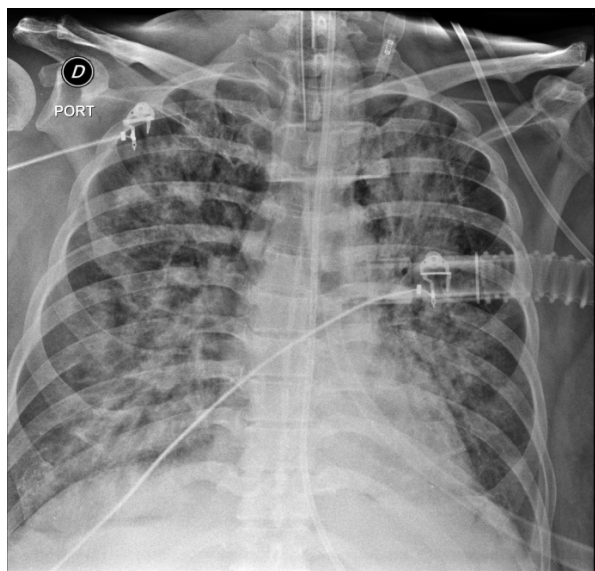
Paraclínicos	Marzo ►	7	8	9	10	11	15	17	19	21	23	25	27	30
Leucocitos (x10 ³ /uL)		22.49	17,5	19.00	15.60	12.53	20.89	18.67	16.72	11.34	10.52	13.56	11.37	9.03
Neutrófilos (%)		91.8		90.1	90.7	84.2	87.7	89.3	90.1	84.6	83.7	80.7	89.9	77.9
Hemoglobina (g/dl)		14.9	12	12.9	12.4	11.7	11.3	10.7	10.6	9.7	10.1	11.4	10.6	8.7
Hematocrito (%)		41.8		35.9	35.8	34.9	33.6	31.6	31.8	29.1	30.1	33.9	32.6	26.8
Volumen corpuscular medio (fL)		86.2		85.9	87.7	91.8	90.6	89.5	90.9	93.0	93.5	95.8	98.2	98.5
Plaquetas (x10 ³ /uL)		129	150	186	221	266	264	336	394	316	309	305	341	266
Sodio (mmol/L)		136.7		145.6	150.5	153.0	145.4	146.8	148.8	144.9	141.8	141.3	142.6	146.6
Potasio (mmol/L)		4.04		3.79	4.15	4.53	3.53	3.45	3.58	3.25	2.88	3.67	3.92	3.95
Nitrógeno Ureico (mg/dl)		20.5		25.9	30.3	32.0	20.3	17.9	14.8	10	9.3	7.4	12.4	19.2
Creatinina (mg/dl)		0.96		0.76	0.75	0.93	0.64	0.51	0.50	0.42	0.46	0.46	0.59	0.62
Proteína C reactiva (mg/L)				325.55	218.86	127.56	88.18			74.94	84.17	97.91	111.50	236.39
pH arterial		7.515		7.554	7.476	7.393		7.461	7.457		7.516	7.525	7.495	7.540
pCO2 (mmHg)		27.5		24.6	29.8	34.6		24.9	27.2		34.9	24.6	35.7	34.1
pO2 (mmHg)		79.6		71.7	212.5	167.4		101.8	92.6		84.6	74.3	219.2	270.1
HCO3 (mmol/L)		21.7		21.2	21.5	20.6		17.4	18.8		27.6	19.9	26.9	28.5
BEb Factor base (mmol/L)		-1.2		-1.1	-2.1	-4.3		-6.4	-5.1		4.6	-2.9	3.6	6.0
SO2 (%)		96.9		96.4	99.5	99.1		98.0	97.5		97.2	96.5	99.5	99.7
IgM leptospira		Negativo												
Hemocultivo			Nota 1			Nota 2		Nota 3						
Creatina fosfoquinasa total, CPK (U/L)			142											
Transaminasa pirúvica, GPT (U/L)			108											
Transaminasa oxaloacética, GOT (U/L)			100											

1: Streptococcus pneumoniae; 2: negativo para hongos y bacterias; 3: negativo para bacterias

Se realizó una Tomografía Axial Computarizada (TAC) simple cerebral, sin eventos hemorrágicos o isquémicos agudos y una punción lumbar que muestra presencia de cocos Gram positivos.

Posteriormente el paciente presentó hipotensión y taquicardia. Se inició tratamiento antibiótico con ampicilina, vancomicina y ceftriaxona. El paciente persistió febril y presentó falla respiratoria aguda por lo que fue necesaria la intubación orotraqueal y el paso a ventilación mecánica. Se solicitó radiografía de tórax (Figura 1) la cual mostró infiltrados en bases pulmonares.

Figura 1. Radiografía de tórax



De acuerdo con estos nuevos hallazgos se planteó la posibilidad de que el paciente este cursando una neumonía adquirida en la comunidad versus una neumonía nosocomial, por lo cual se tomaron muestras de esputo, las cuales reportaron presencia de *Streptococcus pneumoniae*.

Adicional al cuadro clínico inicial, el paciente presentó signos de falla cardíaca por lo que se decidió realizar un ecocardiograma transesofágico que se evidenció: fracción de eyección ventricular izquierda del 65%, aurícula izquierda dilatada, cámara derecha de tamaño normal, insuficiencia mitral severa asociada a prolapso del festón central de la valva posterior y ruptura del festón medial con imagen lineal de 7,5 x 2,5 mm compatible con cuatro vegetaciones. Se le diagnosticó endocarditis con hemocultivo positivo para *Streptococcus pneumoniae*. Luego de valorar al paciente, el servicio de infectología decidió continuar con manejo antibiótico con ceftriaxona y vancomicina, y posterior administración de cefepime por un mes.

De acuerdo con la sintomatología, los signos clínicos y los hallazgos paraclínicos se concluye que el paciente cursa con el síndrome de Austrian, por lo que requiere manejo interdisciplinario y remisión a una institución de mayor nivel para manejo quirúrgico cardiovascular.

El paciente ingresa a un nivel IV de atención, en muy malas condiciones, conectado a ventilación mecánica. Presenta además: tres episodios de paro cardiorespiratorio con ritmo de paro actividad eléctrica sin pulso; e injuria renal aguda AKIN III, que requirió terapia de reemplazo renal.

Nueve días después del ingreso, el paciente es llevado a cirugía de reemplazo valvular por prótesis mecánica; es extubado 72 horas después del evento quirúrgico por buena evolución clínica, continuando con terapia de reemplazo renal. Tres días después es trasladado a sala general, y le es retirado el catéter de diálisis por buena evolución clínica.

Nuevamente tres días después el paciente presenta bacteremia por *Klebsiella pneumoniae*, con descompensación respiratoria y necesidad de reintubación por alrededor de 48 horas. Se continuó con tratamiento antibiótico y ventilación mecánica no invasiva, asociado a terapia respiratoria física y de rehabilitación miocárdica, con buena evolución clínica, por aproximadamente diez días más. Luego fue trasladado nuevamente a salas generales.

Posterior a esto presenta episodio de *delirium* y depresión, el cual es manejado por el servicio de psiquiatría. Mientras, se cumplía el esquema antibiótico. Al completar 42 días de tratamiento con ceftriaxona y vancomicina, se le dio salida con cuidado en casa con terapia física, respiratoria y recomendaciones.

Al momento de la elaboración de este reporte de caso el paciente está con vida y goza de buena salud; es manejado con anticoagulación crónica y presenta secuelas neurológicas mínimas y secuelas renales que no requieren de terapia dialítica.

III. DISCUSIÓN

El síndrome de Austrian es una asociación de neumonía, meningitis y endocarditis por *Streptococcus pneumoniae*^[3]; fuera de ser una singularidad clínica por su escasa presentación, la incidencia de endocarditis por *Streptococcus pneumoniae* ha disminuido notablemente después del uso de los antibióticos pasando del 10-15% a un 1-3% en la actualidad^[5]. Sin embargo, la tasa de

mortalidad de estos pacientes sigue siendo alta (oscila entre 28% y 60%)^[5,6], a pesar del tratamiento antibiótico apropiado. No obstante, la mayor incidencia de esta patología afecta a pacientes de mediana edad, portadores de patologías crónicas debilitantes o estados de inmunosupresión; el alcoholismo es su principal exponente, seguido del caso de pacientes esplenectomizados, diabetes mellitus, entre otros. Los pacientes con VIH que presentan una bacteremia neumocócica tienen aún mayor mortalidad, así como mayor riesgo de ser infectados por cepas penicilinoresistentes^[7,8]. Una vez establecido el síndrome, quienes lo padecen presentan una mortalidad muy alta, sobre todo por la agresividad de la endocarditis neumocócica, que afecta las válvulas nativas del hemicardio izquierdo, de preferencia la aortica; afecta la válvula mitral en un 40% de los casos, ocasionando vegetaciones muy grandes, siendo frecuente la aparición de rupturas valvulares; se asocia con inestabilidad hemodinámica y muerte, inclusive intraquirúrgica^[9].

La presentación clínica habitual del síndrome de Austrian corresponde a una bacteremia secundaria a una infección respiratoria, llámese neumonía o sinusitis. Sin embargo, en el caso de nuestro paciente la primera manifestación fue neurológica y de diseminación hematogena a partir del foco neurológico. El diagnóstico puede presentar un retraso de entre tres y 55 días contados a partir del ingreso, retraso que puede ser, en algunos casos, debido a que la endocarditis puede aparecer posteriormente en la evolución de la enfermedad, incluso después del inicio de la antibioticoterapia idónea y la aparente recuperación de la neumonía y la meningitis^[10]. La presentación clínica es predominantemente aguda, con una evolución rápida, agresiva y asociada a una alta tasa de morbilidad y mortalidad. Los signos y síntomas periféricos de la endocarditis no acostumbra a estar presentes en la etiología neumocócica, retardando el diagnóstico y el tratamiento. Además, las complicaciones cardíacas y no cardíacas son comunes, en particular la inestabilidad hemodinámica, la formación de abscesos y la embolización sistémica. En un estudio se demostró que solo el 17% de las vegetaciones desapareció luego de la antibioticoterapia, y que 39% de los casos necesitó cirugía correctiva^[11].

La ausencia de vegetaciones valvulares en registros de ecocardiografía transtorácica es frecuente y puede llegar al 50%; esto se presenta frecuentemente en pacientes mayores, por lo que es crucial el papel de la ecocardiografía

transeofágica^[11]. El ecocardiograma transeofágico es significativamente más sensible que el ecocardiograma transtorácico, por lo tanto, es la prueba *gold standard*.

El inicio del tratamiento antibiótico eficaz tan pronto como sea posible es crucial para un resultado favorable de la enfermedad, dado que hay un creciente surgimiento de cepas penicilinoresistentes^[8]. Se debe hacer todo lo posible para aislar el agente etiológico y determinar la sensibilidad a los antibióticos (en particular, el MIC a la penicilina o las cefalosporinas) para ayudar a guiar el tratamiento posterior, por lo cual se deben realizar varios hemocultivos, incluso en los pacientes afebriles^[12]. La penicilina no se constituye en un antibiótico de primera elección; aunque no exista ninguna recomendación formal hasta el momento, la orientación es la misma para la meningitis neumocócica, es decir, introducir una cefalosporina de tercera generación, asociada o no a la vancomicina, dependiendo del nivel de resistencia a la cefalosporina en la región estudiada^[10-12]. Las recomendaciones de las guías actuales para el tratamiento antibiótico empírico de cepas resistentes a la penicilina son cefotaxima o ceftriaxona con vancomicina^[13].

Otros esquemas de tratamiento empírico se basan en combinaciones de rifampicina con vancomicina (que deben ser utilizadas en los casos en que las cepas muestran plena resistencia a las cefalosporinas), cefalosporinas de tercera generación o quinolonas de nueva generación (levofloxacina y moxifloxacina)^[14]. A la fecha, los autores están de acuerdo, de forma unánime, en que el tratamiento de la endocarditis neumocócica con destrucción valvular es el recambio quirúrgico de las válvulas afectadas^[2,5,6]. La combinación prolongada de antibióticos y un reemplazo valvular precoz deriva en una menor tasa de mortalidad en comparación con la observada después de un tratamiento antibiótico único.

Los corticoesteroides también han demostrado tener un resultado favorable sobre la meningitis; la dexametasona mejora las tasas de mortalidad en la meningitis neumocócica, pasando de 34% a 14%; tiene también un impacto favorable en el resultado global.^[15]

Debido a la evolución y a la gran mortalidad de la enfermedad neumocócica invasiva —y en particular del síndrome de Austrian—, la profilaxis debe ser vital en los pacientes con factores de riesgo a las infecciones neumocócicas invasivas. Los criterios para la profilaxis incluyen a todos los pacientes mayores de 65 años y a los

mayores de 2 meses de edad con asplenia anatómica o funcional, insuficiencia cardiaca, enfermedad respiratoria crónica, diabetes mellitus, insuficiencia renal crónica, enfermedad hepática crónica, inmunosupresión, implantes cocleares o fístulas durales, y a los niños con antecedentes de infecciones neumocócicas invasoras. En los pacientes que estén recibiendo tratamiento, aparentemente para un único órgano afectado por *Streptococcus pneumoniae*, debe ser considerada la posible afectación de los tres órganos diana de este síndrome; en particular, el personal médico debe considerar el diagnóstico de endocarditis desde el principio, no bajar la guardia para el desarrollo tardío de las señales periféricas y no permitir que su ausencia retrase el tratamiento adecuado.^[15,16]

IV. CONCLUSIONES

El desenlace de la endocarditis neumocócica suele ser muy agresivo, con altas tasas de morbilidad y mortalidad. En los pacientes que recibieron tratamiento médico y quirúrgico fue del 32%, mientras que en aquellos que recibieron sólo tratamiento antibiótico, fue del 65%.^[9,17]

El caso que reportamos presenta la clásica tríada del síndrome de Austrian con afectación de la válvula mitral.

Con frecuencia no se encuentran manifestaciones en piel descritas en la endocarditis infecciosa, situación que puede asociarse a retraso en el diagnóstico; es frecuente encontrar complicaciones graves, como: insuficiencia cardiaca congestiva y embolización periférica (riñón, pulmón, entre otras). La válvula aórtica es la que se afecta con mayor frecuencia (67%), mientras la válvula tricúspide tiene el porcentaje de presentación más bajo (13%). El pronóstico de los pacientes con afectación de la válvula tricúspide es mejor respecto del compromiso de la aortica y la mitral.

En los casos donde se realiza un diagnóstico temprano, asociado a una intervención quirúrgica precoz, estos se reconocen como los factores determinantes, los de mayor importancia para lograr resultados adecuados en relación con la mortalidad.^[17]

V. REFERENCIAS

- [1] Ryan KJ, Ray CG. Eds. Sherris Medical Microbiology. 4a ed. McGraw-Hill; 2004.
- [2] Valero-Novella B, Reus-Bañuls S, Botella-Ortiz A, Merino de Lucas E. The aggressive clinical course of pneumococcal endocarditis. Rev.Clin.Esp., 2007; 207(4):183-186. doi: 10.1157/13101847.

- [3] R Austrian. The syndrome of pneumococcal endocarditis, meningitis and rupture of the aortic valve. Arch. Intern.Med., 1957; 99: 539-544.
- [4] Subira C, Pérez H, Anglada M, López J, Síndrome de Austrian. Medicina intensiva, 2009; 34(2): 155-156.
- [5] Baig A, Moskovits M, Herrold EM, Borra A. Austrian syndrome and multiple myeloma: A fatal combination. North American Journal of Medical Sciences, 2012; 4(10): 516-519.
- [6] 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(5):486-488.
- [7] Angulo M, Grille P, Bagnulo H. Sepsis posesplenectomía: síndrome de Austrian como forma de presentación. Rev.Méd.Urug., 2013; 29(3):22-25.
- [8] Munoz P, Sainz J, Rodríguez-Creixems M., Santos J., Alcalá L, Bouza E. Austrian syndrome caused by highly penicillin-resistant *Streptococcus pneumoniae*. Clinical infectious diseases, 1999; 29(6):1591-1592.
- [9] Siles JR, Anguita M, Castillo JC, Ramírez A, Pavlovic D, Berjillos F, Vallés F. Síndrome de Austrian (endocarditis, meningitis y neumonía por *Streptococcus pneumoniae*). A propósito de un caso poco frecuente. Rev. Esp. Cardiol., 1998; 51: 1006-1008.
- [10] Hristea A, Nicolae D, Luka AI, Moroti-Constantinescu R, Aramă V, Tănăsescu R. Invasive pneumococcal infections: Austrian syndrome. Rom. J. Intern. Med., 2009; 47(1); 93-96.
- [11] Midon M, Goldoni F, Rocha-Souza S, Schiemann JN. Síndrome de Austrian. Arq.Bras.cardiol., 2011; 97(3): e50-e52.
- [12] 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; 56:879.881.
- [13] Xu Y, Itzek A, Kretz J. Comparison of genes required for H2O2 resistance in *Streptococcus gordonii* and *Streptococcus sanguinis*. Microbiology; 2014; 160(12): 2627-2638.
- [14] Rincón S, Panesso D, Díaz L, Carvajal LP, Reyes J, Munita JM, Arias CA. Resistencia a antibióticos de última línea en cocos Gram positivos: la era posterior a la vancomicina. Biomédica, 2014; 34(Supl.1):191-208.
- [15] De Gans J, Van De Beek D. Dexamethasone in adults with bacterial meningitis. N. Engl. J. Med., 2002; 347: 1549-1556.
- [16] de Haas RJ, Kruik J, van Golde AEL, Fraatz TF, Mulder B, Veneman ThF. A patient with the Austrian syndrome. Neth. J. Crit. Care., 2011;15(2):84-86.
- [17] López-Fornás F, Martínez-García F, Roldán-Conesa D. Revisión y perspectivas actuales de la endocarditis por neumococo. Rev. Esp. Quimioter., 2001; 14(1): 22-29.

CURRÍCULOS

Oscar Pinillos Senior. Médico Cirujano, Universidad del libre; Medicina interna, Medicina crítica y Cuidado Intensivos, Universidad de Buenos Aires; Coordinador de la Unidad

de Cuidados Intensivos, Clínica de Occidente (Cali-Colombia). Miembro del Grupo de Investigación en Medicina Crítica y Trastornos Metabólicos (código COL0116707201103191051).

Marcela Ramirez. Médico Interno, Universidad Libre Seccional Cali (Colombia).

Juan M. Molina. Médico Interno, Universidad Libre Seccional Cali (Colombia).

Juan M. López. Médico Interno, Universidad Libre Seccional Cali (Colombia).

Yuly A. Muñoz. Médico Interno, Universidad Libre Seccional Cali (Colombia).

Amaury Plata. Residente de Medicina Interna, Universidad Libre Seccional del Atlántico, Barranquilla (Colombia).