

Síndrome de Austrian, a propósito de un caso

R. I. Pérez Ajami⁽¹⁾, M. J. Sánchez Malo⁽¹⁾, C. Guerrero Laleona⁽¹⁾, M. Bustillo Alonso⁽¹⁾, J. A. Castillo Laita⁽¹⁾,
A. Ayerza Casas⁽¹⁾, M. Lozano Balseiro⁽²⁾, F. Rueda Núñez⁽²⁾

⁽¹⁾ Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza. España. ⁽²⁾ Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña. A Coruña

[Bol Pediatr Arag Rioj Sor, 2017; 47: 24-27]

RESUMEN

El síndrome de Austrian es una complicación rara de diseminación hematogena de la infección por *Streptococcus pneumoniae*. Se caracteriza por la presencia de la tríada de Osler, que consiste en neumonía, meningitis y endocarditis.

Existen pocos casos publicados en la bibliografía acerca de esta patología, por lo que encontramos interesante publicar un nuevo caso de este síndrome.

Se trata de una paciente de 18 meses con síndrome de Down y cardiopatía congénita intervenida, que ingresó en nuestro centro con los diagnósticos de sepsis, neumonía, meningitis y endocarditis. Se aisló *Streptococcus pneumoniae* en líquido cefalorraquídeo y hemocultivo. El tratamiento de estos pacientes debe llevarse a cabo por un equipo multidisciplinar. Resaltamos la gran mortalidad asociada a este síndrome, siendo inusual en la población pediátrica, y la importancia de las medidas preventivas.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Austrian, *Streptococcus pneumoniae*, neumonía, meningitis, endocarditis, Síndrome de Down.

Austrian syndrome, a case report

ABSTRACT

Austrian syndrome is a rare complication of hematogenous dissemination of Streptococcus pneumoniae infection. It is characterized by the presence of the Osler triad, which consists of pneumonia, meningitis and endocarditis.

There are few published cases in the literature about this pathology, so we find interesting to publish a new case of this syndrome.

This is an 18-month patient with Down syndrome and congenital heart disease who was admitted to our center with the diagnosis of sepsis, pneumonia, meningitis and endocarditis. Streptococcus pneumoniae was isolated in cerebrospinal fluid and blood culture. The treatment of these patients should be carried out by a multidisciplinary team. We highlight the high mortality associated with this syndrome, being unusual in the pediatric population, and the importance of preventive measures.

KEY WORDS

Austrian syndrome, Streptococcus pneumoniae, pneumonia, meningitis, endocarditis, Down syndrome.

Correspondencia: Rasha Isabel Pérez Ajami
Paseo Isabel la Católica 1-3, 50009, Zaragoza.
rashaperez@gmail.com
Recibido: abril 2017. Aceptado: abril 2017.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Austrian es una complicación rara de diseminación hematogena de la infección por *Streptococcus pneumoniae*. Se caracteriza por la presencia de la tríada de Osler, que consiste en neumonía, meningitis y endocarditis, y es un recuerdo clínico de la potencial virulencia del *S. pneumoniae*.

Existen pocos casos publicados en la bibliografía acerca de esta patología, por lo que encontramos interesante publicar un nuevo caso de este síndrome tan infrecuente pero potencialmente mortal.

CASO CLÍNICO

Niña de 18 meses con síndrome de Down y canal aurículo-ventricular completo corregido a los 9 meses de edad, con insuficiencia mitral y tricuspídea leves residuales. Calendario vacunal reglado, incluyendo vacuna antineumocócica. Ingresa en el Servicio de Infecciosos Hospital Infantil Miguel Servet procedente de Hospital Xeral Calde de Lugo con los diagnósticos de sepsis, neumonía, meningitis y endocarditis por *Streptococcus pneumoniae*, donde había sido ingresada por cuadro de dos días de evolución consistente en vómitos, al que se asocia fiebre de 24 horas de evolución y exantema petequeal en cara junto con lesiones violáceas en extremidades superiores que aparecen de inicio pocas horas antes. En la exploración física se objetiva estado general afectado con mala perfusión distal; lesiones petequiales en zona malar bilateral y peribucal, tronco, zona inguinal y extremidades inferiores; necrosis acra de dedos de ambos miembros superiores con afectación de pulpejos, más intensamente en mano derecha, áreas de preinfarto cutáneo en antebrazo y dorso de mano izquierdos y equimosis en lengua. Auscultación cardíaca rítmica con soplo panfocal II/IV. Auscultación pulmonar y abdomen normal. Consciente, con tendencia a la somnolencia. Temperatura corporal 39,7 °C, tensión arterial 88/46, frecuencia cardíaca 154 lpm y frecuencia respiratoria 25 rpm.

En la analítica sanguínea al ingreso destaca leucocitosis de 27.900/ μ l (neutrófilos 90%) plaquetopenia de 30.000/ μ l, actividad de protrombina 39%, proteína C reactiva 28,7 mg/dl, procalcitonina 175 ng/ml. En análisis de líquido cefalorraquídeo: glucosa 38 mg/dl, proteínas 49,2 mg/dl, hematíes 25/ μ l, células nucleadas 370/ μ l (polimorfonucleares 96%). Radiografía de tórax normal. Reacción en cadena de la polimerasa (PCR) a *Streptococcus pneumoniae* en líquido cefalorraquídeo positiva, siendo negativo el estudio del líquido para otras bacterias o virus. Hemocultivo en muestra inicial es positivo al mismo germen.

Ante la presencia de shock séptico, ingresa en la unidad de cuidados intensivos precisando expansión volumétrica con suero salino fisiológico y soporte cardiovascular con dopamina durante 48 horas, transfusión de plaquetas por trombopenia grave y vitamina K. Se inicia antibioterapia empírica con cefotaxima intravenosa, añadiéndose posteriormente Vancomicina tras positividad de PCR a *Streptococcus pneumoniae* en líquido cefalorraquídeo, presentando mejoría clínica posterior.

Al tercer día de ingreso presenta picos febriles y cambio de intensidad en soplo cardíaco por lo que se realiza una nueva radiografía de tórax observando aumento de densidad retrocardíaca compatible con neumonía incipiente y ecocardiografía compatible con endocarditis infecciosa en válvula mitral.

Se suspende vancomicina tras completar 13 días de tratamiento y confirmándose la presencia de neuomococo sensible a cefotaxima en el primer hemocultivo, y se inicia tratamiento antiagregante con ácido acetil-salicílico debido a la importante trombocitosis.

Es valorada por el Servicio de Cirugía Plástica, realizando intervención quirúrgica con amputación de falange distal de 3° y 5° dedos y desbridamiento de necrosis cutánea de 4° dedo, con adecuada recuperación. Es valorada periódicamente por el Servicio de Cardiología Pediátrica, sin objetivar cambios en la lesión mitral descrita previamente. También se solicita una ecografía abdominal con estudio Doppler para estudiar la sospecha de trombosis de la vena femoral izquierda, sin alteraciones, con hallazgo casual de asplenia.



Figura 1. Radiografía de tórax posteroanterior: aumento de densidad retrocardíaca compatible con una neumonía incipiente.

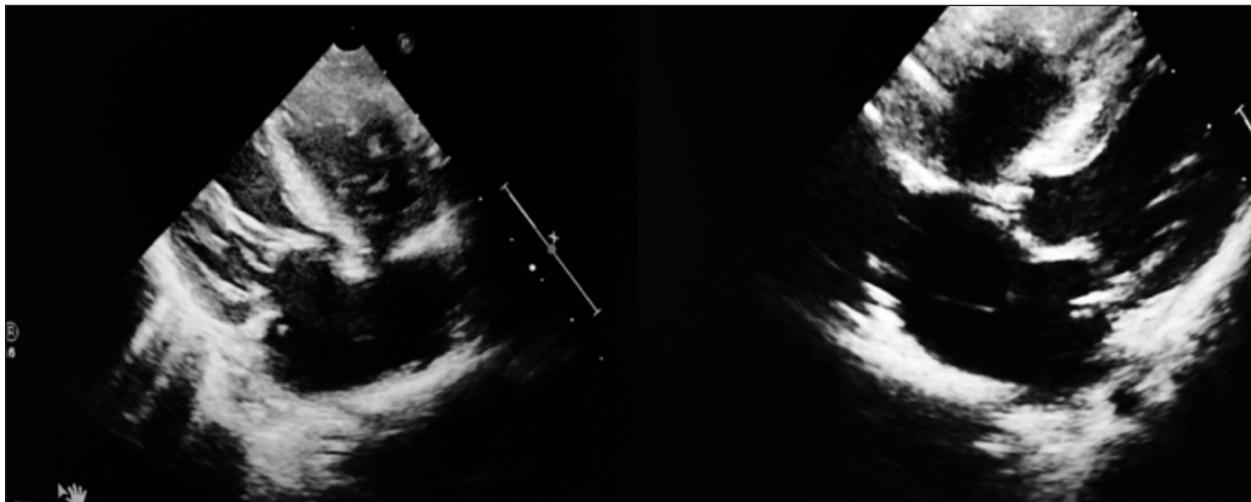


Figura 2. Ecocardiografía en la que se objetiva imagen filiforme en anillo mitral en la porción inferioposterior compatible con vegetación.

La paciente permanece afebril, manteniendo buen estado general. Es dada de alta tras completar 40 días de antibioterapia intravenosa con cefotaxima, manteniendo tratamiento con ácido acetil-salicílico por persistencia de trombocitosis reactiva hasta su normalización al mes de haber sido dada de alta.

DISCUSIÓN

La tríada de neumonía, endocarditis y meningitis neumocócica es conocida como síndrome de Austrian, cuyo nombre se debe al Dr. Robert Austrian (1916-2007), que describió la tríada en una serie de 8 pacientes en el año 1957⁽¹⁾. Esta asociación es hoy día una rareza clínica. En una de las series más importante de pacientes con endocarditis neumocócica se puso de manifiesto que el 78% de los 325 pacientes estudiados presentaron únicamente bacteriemia y neumonía. Solo 3 de estos pacientes (0,92%) presentaron simultáneamente infección pulmonar, meningitis y endocarditis⁽²⁾. El caso que aquí presentamos cumple todos los criterios del síndrome de Austrian.

Esta condición presenta una letalidad elevada (alrededor de 50% en algunas series de casos), que se asocia principalmente al extenso daño valvular secundario a la endocarditis. En la actualidad, los casos de infección invasiva son infrecuentes y la disminución en la incidencia se ha atribuido principalmente al descubrimiento de la penicilina y al uso subsiguiente de los antibióticos, así como a la introducción y aplicación generalizada de la vacuna anti-neumocócica conjugada a partir del año 2000⁽³⁾.

En la población infantil, los factores de riesgo para desarrollar bacteriemia por *S. pneumoniae* son deficiencias inmunitarias, como nuestro caso, infecciones respiratorias virales previas, ausencia de lactancia materna y edades extremas de la vida. En general, toda infección invasora por *S. pneumoniae* es precedida de una colonización nasofaríngea, con desarrollo posterior de bacteriemia, ya sea a partir de la mucosa respiratoria alta o bien como consecuencia de una infección respiratoria baja⁽⁴⁾. La menor capacidad de los niños menores de 2 años para producir anticuerpos contra los antígenos polisacáridos y la elevada frecuencia de colonización podrían explicar una mayor sensibilidad a la infección neumocócica⁽²⁾.

La endocarditis infecciosa (EI) por neumococo representa menos del 1% de los casos de endocarditis. Cursa habitualmente de forma aguda y generalmente asienta sobre válvulas sanas⁽⁵⁾. En la población infantil, la válvula más afectada es la mitral sola o asociada a compromiso de la aórtica o tricúspide. En niños, el compromiso exclusivo de la válvula aórtica alcanza el 20%⁽⁶⁾. Nuestra paciente presentaba afectación exclusiva de la válvula mitral. La afectación de válvula mitral conlleva un curso más subagudo⁽⁷⁾.

En comparación a la EI producida por otros agentes, como *Streptococcus* del grupo *viridans*, la EI provocada por *S. pneumoniae* tiene mayor mortalidad por ser una infección rápidamente destructiva⁽⁴⁾. La enfermedad cardíaca, cirugía cardíaca, colocación de catéter venoso central o inmunodeficiencias son en este momento condiciones predisponentes en el 80-90% de los casos. En las distintas series se encontró que el 85% de los pacientes

presentaba una cardiopatía congénita previa, siendo el principal factor de riesgo. Nuestra paciente presentaba canal aurículo-ventricular completo corregido, con insuficiencia mitral y tricuspídea leves residuales.

La manifestación clínica más frecuente en pediatría es la aparición de un murmullo cardíaco durante el desarrollo de la bacteriemia. La fiebre se presenta en un 96-99 % de los casos, y se acompaña de síntomas gastrointestinales, escalofríos, fatiga, debilidad y palidez. Es frecuente la asociación con otro foco infeccioso, presentándose en más de 50% de los casos: meningitis, neumonía, otitis media aguda, sinusitis, mastoiditis y otros. En niños menores de 15 meses de edad es más probable la concomitancia con meningitis que sobre esta edad⁽⁸⁾.

El diagnóstico de endocarditis infecciosa en niños se basa en la sospecha clínica y se confirma por ecografía trans-torácica (ETT), siendo excepcional la necesidad de efectuar una ecografía trans-esofágica como se practica en pacientes adultos⁽⁴⁾.

El tratamiento óptimo de endocarditis infecciosa implica una atención multidisciplinar⁽⁹⁾, así como una terapia antibiótica empírica precoz y combinada, considerando los diferentes microorganismos causantes y el aumento de resistencias a determinados antibióticos, como ocurre con *S. pneumoniae*⁽⁹⁾. Los esquemas habituales de tratamiento para las cepas de *S. pneumoniae* susceptibles son similares que los utilizados para la meningitis neumocócica, o sea cefalosporina de tercera generación, asociada o no a vancomicina por un mínimo de 6 semanas⁽⁴⁾. La duración mínima necesaria de tratamiento antimicrobiano para una endocarditis causada por *S. pneumoniae* no ha sido establecida en niños⁽⁶⁾. Es indispensable conocer el perfil de sensibilidad del aislamiento de *S. pneumoniae* causante de la infección debido al desarrollo de resistencia a la penicilina en los últimos años⁽³⁾.

Dada la alta posibilidad de complicaciones que ameriten una intervención quirúrgica precoz, el tratamiento requiere un enfoque médico-quirúrgico, especialmente en los casos de inestabilidad hemodinámica⁽⁴⁾. El manejo quirúrgico con reemplazo valvular debe llevarse a cabo tan pronto como sea posible⁽³⁾.

A pesar de la baja incidencia de endocarditis por neumococo, esa entidad cursa con una elevada morbimortalidad, sobre todo cuando se asocia a neumonía y a meningitis. Por eso, la identificación y la terapia rápidas son cruciales para modificar su evolución no deseada⁽¹⁰⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Subirà C, Pérez H, Anglada M, López J. Síndrome de Austrian. *Med Intensiva*. 34(2): 155-6.
2. Siles Rubio JR, Anguita Sánchez M, Castillo Domínguez JC, Ramírez Moreno A, Pavlovic D, Berjillos Cortés F, et al. Síndrome de Austrian (endocarditis, meningitis y neumonía por *Streptococcus pneumoniae*). A propósito de un caso poco frecuente. *Rev Española Cardiol*. 1998 Dec; 51(12): 1006-8.
3. Echeverri D, Vargas M de los Á, Matta L, Rosso F, Segura JD. Infección invasiva por *Streptococcus pneumoniae*: reporte de caso de un paciente con síndrome de Austrian. *Vol. 35, Biomédica*. 2014. p. 16-20.
4. Wenzel A MS, Täger F M, Burgos LR, Bilbao MMT. Endocarditis por *Streptococcus pneumoniae* resistente a penicilina en niños: Report of a case due to penicillin resistant *Streptococcus pneumoniae*. *Rev Chil infectología*. 2006 Sep; 23(3): 243-6.
5. Lobo J, Nuevo JA, González del Castillo J, González-Galán C. Cuadro febril con disminución del nivel de consciencia. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2004 Jan; 22(1): 57-8.
6. Prado S MA, Le Corre P N, Viviani ST, Perret PC. Endocarditis por *Streptococcus pneumoniae* en niños: Presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. *Rev Chil infectología*. 2005 Dec; 22(4): 361-7.
7. Kim Y-M, Kim S-A, Kim M-G, Kwon Y-S, Kim EJ, Jo S-H, et al. Austrian syndrome with a delayed onset of heart failure. *J Cardiovasc Ultrasound*. 2011 Mar; 19(1): 35-7.
8. Amador Solorio GD, Oyervides García CI, Romo Almanza MB. Endocarditis por *Streptococcus pneumoniae* en un escolar sano. *An Pediatría*. 2008 Oct; 69(4): 366-8.
9. Murillo Vallés M, Cañadas Palazón S, Domínguez Sampedro P, Soler Palacín P, Bonjoch Marí C, Roqueta Mas J. Endocarditis neumocócica en niño de 17 meses previamente sano. *An Pediatría*. 2007 Jun; 66(6): 615-8.
10. Midon ME, Goldoni F, Souza SGR, Miyasato JNS. Austrian Syndrome: case report. *Arq Bras Cardiol*. 97(3): e50-2.