

ENFERMEDAD NEUMOCÓCICA INVASIVA: DE LA OTITIS MEDIA AGUDA AL SÍNDROME DE AUSTRIAN

Dra. Marta Jordán-Domingo¹ / Dr. José Antonio Ibáñez-Pérez¹ / Dr. Daniel Sáenz-Abad²

¹ Servicio de Urgencias. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza

² Servicio de Urgencias. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza.

Instituto de Investigación Sanitaria de Aragón (IIS Aragón), Zaragoza

RESUMEN

La enfermedad neumocócica invasiva se define como una infección confirmada por el aislamiento de *Streptococcus pneumoniae* de un sitio normalmente estéril (sangre, líquido cefalorraquídeo, pleura...) y que sobretodo afecta a edades extremas de la vida (> 65 años y < 2 años). Dentro de dicho proceso, el Síndrome de Austrian engloba la triada de Osler: neumonía, meningitis y endocarditis, siendo ésta última más frecuente sobre válvula aórtica y la que determina el pronóstico habitualmente. Presentamos el caso de una paciente que acudió a Urgencias con únicos síntomas de otalgia y fiebre, pero con evolución rápida y desarrollo del Síndrome de Austrian. A pesar de tratamiento adecuado desde el inicio, numerosas complicaciones a nivel neurológico fueron las que determinaron la evolución final.

PALABRA CLAVE

Síndrome de Austrian, Enfermedad Neumocócica Invasiva, Meningitis, Neumonía, Endocarditis

INVASIVE PNEUMOCOCCAL DISEASE: FROM ACUTE MEDIUM OTITIS TO AUSTRIAN SYNDROME

ABSTRACT

Invasive pneumococcal disease is defined as an infection confirmed by the isolation of *Streptococcus pneumoniae* from a normally sterile site (blood, cerebrospinal fluid, and pleural...) and which mostly affects extreme ages of life (>65 years old and < 2 years old). Within this pathology, Austrian Syndrome encompasses the Osler trial: pneumonia, meningitis and endocarditis. Aortic valve is the one more affected in endocarditis, and which usually determines the prognosis. We present a case of a patient who was incoming in the Emergency Department with otalgia and temperature over 38°C, but with rapid evolution and development of Austrian Syndrome. Despite adequate treatment from the beginning, numerous complications at the neurological level were what determined the final evolution.

PALABRA CLAVE

Austrian Syndrome, Invasive pneumococcal disease, Meningitis, Pneumonia, Endocarditis.

Notas Clínicas

INTRODUCCIÓN

Se denomina Síndrome de Austrian (SA) a la infección por *Streptococcus pneumoniae* que ocasiona simultáneamente neumonía, meningitis y endocarditis (triada de Osler). Tiene una incidencia del 1'2% entre los pacientes con endocarditis y una elevada mortalidad (hasta el 75% en algunas series¹).

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 59 años, sin alergias conocidas y con antecedentes de tabaquismo (20 cigarrillos/día), que consultó en Atención Primaria por otalgia derecha de 24 horas de evolución asociando fiebre de hasta 38.5°C. En la exploración presentaba aceptable estado general con fiebre de 38°C. No se apreciaba focalidad neurológica y el nivel de conciencia era normal, pero destacaba ligera tendencia al sueño. La otoscopia izquierda no mostraba alteraciones mientras que en el oído derecho se apreciaba un tímpano abombado y deslustrado. Ante la sospecha de que presentara una mala evolución, se remitió a la paciente a Urgencias para valoración. A su llegada al hospital la paciente presentó un episodio de movimientos tónico-clónicos generalizados con desconexión del medio que sugería origen comicial. Rápidamente se canalizó vía periférica y se extrajeron analítica urgente y hemocultivos, iniciando después antibioterapia empírica. A pesar del tratamiento inicial con benzodiacepinas la paciente presentó crisis subintrales sin recuperación del nivel de conciencia entre

crisis, compatible con estatus epiléptico precisando sedación, relajación e intubación orotraqueal para conexión a ventilación mecánica. Destacaba además en la exploración física, un soplo piante en foco aórtico y en la auscultación pulmonar algún roncus aislado en hemitórax izquierdo. Se solicitó Tomografía Computarizada (TC) cerebral urgente que informó de la presencia de otomastoiditis derecha (Fig. 1-A). Con la sospecha de otitis media no supurativa y afectación del sistema nervioso central por posible infección del líquido cefalorraquídeo (LCR) se realizó punción lumbar extrayendo LCR compatible con meningitis bacteriana aguda (MBA) (25.600 leucocitos/mm³ con 100% de segmentados y glucosa < 2 mg/dl). Se amplió en ese momento la cobertura antibiótica (ceftriaxona + vancomicina + ampicilina) y se realizó también una radiografía de tórax donde se apreciaban focos consolidativos en hemitórax izquierdo (Fig. 1-B). La paciente ingresó intubada en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) con sedoanalgesia, tratamiento antibiótico, anticomicial y conectada a ventilación mecánica. En las horas siguientes se apreció una anisocoria con midriasis derecha que obligó a administrar manitol intravenoso y realizar una angio-TC cerebral evidenciando en esta ocasión una trombosis del seno venoso transversal izquierdo. Se asoció heparina sódica intravenosa en perfusión continua consiguiendo normalizar las pupilas, así como las cifras de presión arterial. Se solicitó ecocardiograma que confirmó la presencia de verrugas sobre válvula nativa aórtica compatibles con endocarditis infecciosa. Al tercer día

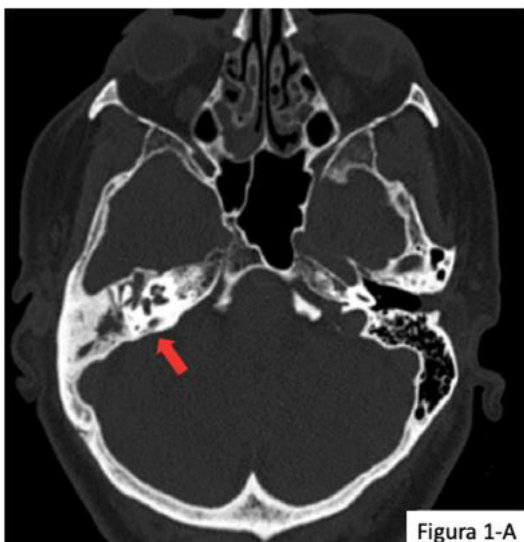


Figura 1-A

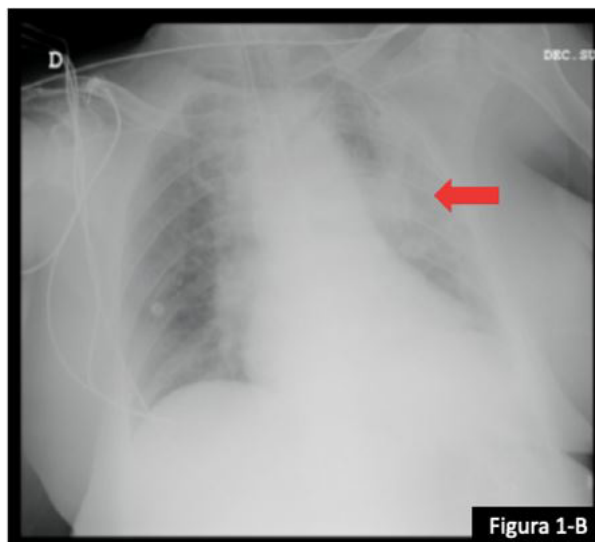


Figura 1-B

Fig. 1. Pruebas complementarias iniciales. TC cerebral donde se observa la otomastoiditis derecha (1-A) y radiografía de tórax con foco neumónico izquierdo (1-B).

Notas Clínicas

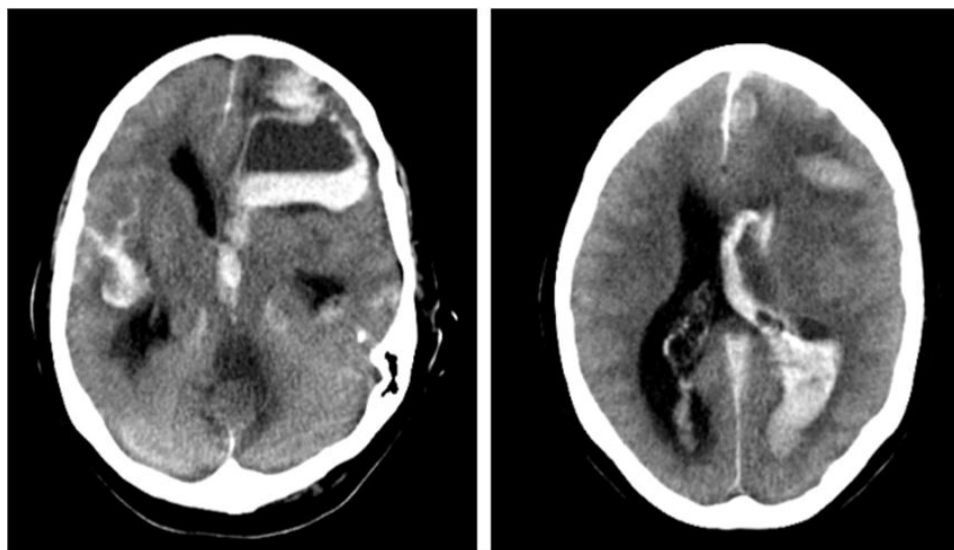


Fig. 2. TC craneal de control tras crisis hipertensiva.

de estancia la paciente presentó un episodio de hipertensión arterial con cifras de 220/120 mmHg acompañado de una midriasis bilateral arreactiva apreciando en la TC realizada de manera urgente múltiples hematomas intraparenquimatosos agudos (temporoparietal derecho, frontal izquierdo) con vertido ventricular (Fig. 2). La paciente evolucionó a muerte cerebral en las siguientes horas. En los hemocultivos cursados al inicio del proceso se aisló *Streptococcus pneumoniae*, aunque no fue positivo el antígeno de neumococo en orina.

DISCUSIÓN

La enfermedad neumocócica invasiva puede ocasionar casi un centenar de procesos clínicos. La forma de presentación más frecuente es la neumonía bacteriana, pero también se presenta como endocarditis, pericarditis, meningitis, artritis séptica o bacteriemia primaria. Excepcionalmente se presenta como SA³. Una revisión sistemática de pacientes con endocarditis infecciosa por *S. pneumoniae* en población española, estimó que sólo el 26% de los pacientes desarrollaba SA³.

El SA se describió por primera vez en 1957 por Robert Austrian⁴. Desde entonces y dado su infrecuencia, se han descrito pocos casos en la literatura científica⁵. La válvula aórtica nativa es con diferencia la más afectada⁶, además de ser la que cursa con mayor rapidez y agresividad, siendo frecuentes las embolizaciones sépticas, como en el caso que presentamos.

Independientemente de la puerta de entrada, los factores predisponentes más importantes son el consumo de alcohol³, el sexo masculino, la inmunosupresión³, la cirugía reciente valvular y la edad avanzada⁷; aunque cabe destacar que en nuestro caso particular solo se cumplía el último de ellos, y que pese a no ser lo habitual, fue el foco ótico, la primera manifestación de la enfermedad. En la literatura encontramos reportes de casos con manifestaciones iniciales distintas de las habituales, como el caso de una artritis séptica acromioclavicular⁶, aunque son casos aislados y poco frecuentes.

A pesar del correcto tratamiento antibiótico y las medidas de soporte básico, el principal factor pronóstico de la enfermedad es la destrucción valvular, y ésta es la principal causa de muerte³⁻⁵⁻⁷. Hoy en día parece haber unanimidad en que el tratamiento de la endocarditis neumocócica con destrucción valvular es el recambio quirúrgico de las válvulas afectadas⁵, si bien en nuestro caso particular fueron las complicaciones neurológicas asociadas y no la destrucción valvular, las que marcaron el pronóstico final.

Por último, el SA presenta una mortalidad muy elevada si no se diagnostica precozmente. Por tanto, en pacientes con infección neumocócica y factores de riesgo predisponentes, resulta imprescindible un elevado índice de sospecha, así como un temprano y adecuado tratamiento antibiótico, incluso quirúrgico en los casos de destrucción valvular, para mejorar el pronóstico de esta rara pero letal enfermedad.

Notas Clínicas

BIBLIOGRAFÍA

1. Gracia-Tello BC, Escalante-Yangüela B, Velilla-Soriano C. Síndrome de Austrian. *Rev Clin Esp* 2016;216(6):338.
2. Rodríguez Nogué M, Gómez Arraiz I, Ara Martín G, Fraj Valle MM, Gómez Peligros A. Austrian syndrome: A rare manifestation of invasive pneumococcal disease. A case report and bibliographic review. *Rev Esp Quimioter*. 2019 Apr;32(2):98-113. Epub 2019 Mar 15. Review. Spanish.
3. De Egea V, Muñoz P, Valerio M, de Alarcón A, Lepe JA, Miró JM, et al. Characteristics and Outcome of Streptococcus pneumoniae Endocarditis in the XXI Century: A Systematic Review of 111 Cases (2000–2013). *Medicine (Baltimore)*. 2015 Sep;94(39):e1562.
4. Austrian R. Pneumococcal endocarditis, meningitis and rupture of the aortic valve. *AMA Arch Intern Med* 1957;99:539.
5. Rakočević R, Shapouran S, Pergament K M. Austrian Syndrome-A Devastating Osler's Triad: Case Report and Literature Review. *Cureus* 2019;11(4): e4486.
6. Miyaue N, Yamanishi Y, Tada S, Ando R, Yabe H, Nagai M. Acromioclavicular joint arthritis as the first manifestation of Austrian syndrome. *J Infect Chemother* 2019; S1341-321X(19)30196-5.
7. Echevarri D, Vargas MA, Matta L, Rosso F, Segura JD. Infección invasiva por Streptococcus pneumoniae: reporte de caso de un paciente con síndrome de Austrian. *Biomedica* 2015; 35:16-20.