

Síndrome de Austrian (endocarditis, meningitis y neumonía por *Streptococcus pneumoniae*).

A propósito de un caso poco frecuente

Juan Ramón Siles Rubio, Manuel Anguita Sánchez, Juan Carlos Castillo Domínguez, Antonio Ramírez Moreno, Djordje Pavlovic, Francisco Berjillos Cortés y Federico Vallés Belsué

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba.

cirugía cardíaca/ ecocardiografía transesofágica/ endocarditis infecciosa/ estenosis mitral/ meningitis/ neumonía/ prótesis de válvulas cardíacas/ streptococcus pneumoniae/ válvula mitral

Presentamos el caso de una endocarditis mitral por *Streptococcus pneumoniae* en un varón de 48 años de edad, diagnosticado de estenosis mitral moderada y cirrosis hepática. La clínica se caracterizó por fiebre con bacteriemia por neumococo, meningitis aguda y neumonía (síndrome de Austrian).

Sólo la ecocardiografía transesofágica pudo confirmar la existencia de vegetaciones. A pesar del tratamiento con vancomicina el paciente precisó reemplazamiento valvular mitral, siendo el resultado satisfactorio. Se discuten algunos aspectos clínicos de esta causa poco común de endocarditis infecciosa.

AUSTRIAN'S SYNDROME (ENDOCARDITIS, MENINGITIS AND PNEUMONIA CAUSED BY *STREPTOCOCCUS PNEUMONIAE*). AN UNCOMMON ENTITY

We report a case of a mitral endocarditis caused by *Streptococcus pneumoniae* in a 48 year old man diagnosed with moderate mitral stenosis and liver cirrhosis. The clinical features were fever with penicillin-sensitive pneumococcal bacteremia, meningitis and pneumonia.

Only transesophageal echocardiography could confirm the presence of vegetations. In spite of vancomycin therapy, the patient required mitral valve replacement, with good results. Some clinical aspects of this uncommon cause of infective endocarditis are discussed.

(Rev Esp Cardiol 1998; 51: 1.006-1.008)

INTRODUCCIÓN

La endocarditis por *Streptococcus pneumoniae* es en la actualidad poco común, pero su mortalidad es elevada a pesar del tratamiento. Se trata de una enfermedad que cursa habitualmente de forma aguda, recordando a la endocarditis por *Staphylococcus aureus*. La infección asienta generalmente sobre válvulas sanas, siendo la aórtica, la afectada con más frecuencia. La asociación descrita por Robert Austrian de neumonía, meningitis y endocarditis sobre válvula aórtica es hoy día una rareza clínica.

Nuestro paciente presentó dicha tríada, con la particularidad de una afectación mitral.

CASO CLÍNICO

Varón de 48 años de edad con antecedentes de cirrosis hepática alcohólica y estenosis mitral moderada, en tratamiento con acenocumarol y diuréticos. Fumador de 20 cigarrillos al día y alérgico a penicilina.

Consultó por síndrome febril de 4 días de evolución, con temperaturas de 39-40 °C, gran afectación del estado general con escalofríos y mialgias generalizadas. Refería sintomatología catarral que se exacerbó en los días previos, con tos productiva y aumento de su disnea. Tenía un dolor en costado derecho de características pleuríticas. Asimismo, su familia notaba alteración progresiva del estado de la conciencia, con cefalea y vómitos frecuentes.

En la exploración destacaba desnutrición importante y la temperatura al ingreso era de 39 °C. La presión arterial era de 90/50 mmHg. El paciente se encontraba obnubilado, con rigidez de nuca y signos meníngeos positivos. En la inspección se apreciaban lesiones labiales herpéticas. En la auscultación cardíaca se apreciaba un primer ruido fuerte, chasquido de apertura y

Correspondencia: Dr. J.R. Siles Rubio.
Servicio de Cardiología. Hospital Reina Sofía.
Avda. Menéndez Pidal, s/n. 14004 Córdoba.

Recibido el 7 de noviembre de 1997.

Aceptado para su publicación el 12 de febrero de 1998.

retumbo diastólico mitral, con soplo pansistólico suave de insuficiencia mitral. El paciente estaba taquipneico, con disminución del murmullo vesicular en base derecha y ruidos bronquiales más evidentes a dicho nivel. Se palpaba el hígado 3 traveses por debajo del reborde costal. No existía esplenomegalia ni se apreciaban estigmas periféricos de endocarditis. Los pulsos eran palpables y simétricos a todos los niveles.

En la analítica destacaba una ligera anemia con hemoglobina de 11,8 g/dl y hematócrito del 34%, y una leucocitosis con desviación izquierda (16.600 μ l con un 86% de neutrófilos y un 2% de cayados). La velocidad de sedimentación estaba elevada, 51 mm en la primera hora. La glucemia, el sodio y el potasio eran normales. La creatinina estaba ligeramente aumentada (1,8 mg/dl), las transaminasas elevadas (AST 86 U/l, ALT 49 U/l), la gamma glutamiltranspeptidasa elevada (205 U/l) y la albúmina sérica baja (2,5 g/dl).

Dado el cuadro séptico y la semiología de síndrome meníngeo se practicaron hemocultivos seriados y punción lumbar creciendo en ambos *Streptococcus pneumoniae* sensible a penicilina (CMI menor de 0,06). En el líquido cefalorraquídeo se obtuvieron los siguientes resultados: glucosa 45 mg/dl, proteínas 159 g/dl, Pandy +, hemáties 250/mm (dismórficos) y leucocitos 2/mm (linfocitos).

En el electrocardiograma se observaban ritmo sinusal y crecimiento auricular izquierdo.

La radiografía de tórax revelaba hiperinsuflación pulmonar y signos de hipertensión venocapilar pulmonar. En la base pulmonar derecha se objetivó una imagen consolidativa, compatible con neumonía lobar. En el eco abdominal destacaban ecos imprecisos en el hígado compatibles con cirrosis hepática. No existían otros hallazgos significativos. Se realizó un ecocardiograma transtorácico que no evidenció claramente la presencia de vegetaciones (aunque el paciente presentaba muy mala ventana ultrasónica). Dada la alta sospecha clínica de endocarditis, se realizó ecocardiografía transesofágica (fig. 1) en la que se observaron cavidades no dilatadas, con función de ambos ventrículos conservada. La válvula mitral presentaba afectación de velos y de aparato subvalvular, con fibrosis y apertura reducida; por Doppler se obtuvo un gradiente medio de 13 mmHg y un área valvular mitral (determinada por tiempo de hemipresión) de 1,4 cm². Sobre la valva anterior y en la cara auricular existía una formación verrucosa de 27 por 14 mm, de consistencia irregular. Había insuficiencia mitral leve. La válvula aórtica era bicúspide y su apertura era normal. Las válvulas tricúspide, pulmonar y aórtica estaban libres de verrugas. Existía derrame pericárdico leve. La aorta torácica era normal.

El paciente fue tratado con vancomicina debido a su alergia a penicilina, pero siguió presentando picos febriles casi diarios, a pesar de que la sintomatología meníngea y la neumonía desaparecieron. Debido a ello

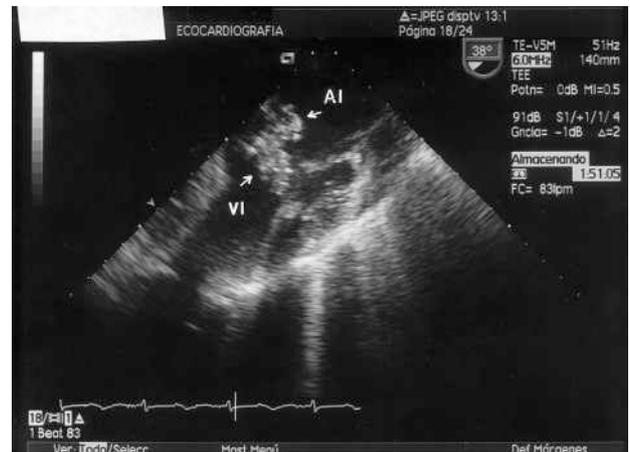


Fig. 1. Ecocardiograma transesofágico. En la proyección longitudinal de 2 cámaras, sobre la valva anterior mitral, se observa una vegetación lobulada de 27 por 14 mm (señalada por flechas); AI: aurícula izquierda; VI: ventrículo izquierdo.

fue intervenido a los 10 días de su ingreso. Se confirmó la existencia de una gran verruga sobre la valva septal mitral, y se reemplazó dicha válvula por una prótesis de St. Jude. En el cultivo del material quirúrgico se aisló el neumococo. La evolución postoperatoria fue buena, continuándose el tratamiento con vancomicina hasta completar 4 semanas. El paciente fue dado de alta en buena situación clínica.

DISCUSIÓN

El neumococo (*Streptococcus pneumoniae*) era uno de los gérmenes causantes de endocarditis infecciosa más frecuentes en la era preantibiótica (alrededor de un 15-20% del total de casos). En la actualidad es una enfermedad muy rara, causando menos del 1% de los casos de endocarditis, aunque su mortalidad sigue siendo muy elevada. Antes de la introducción de la penicilina era una enfermedad prácticamente mortal.

La asociación de neumonía, meningitis y endocarditis 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 enfermos era comúnmente la rotura de la válvula aórtica¹. Esta asociación, conocida como tríada de Austrian, es hoy día una rareza clínica. En una de las series más importante de pacientes con endocarditis neumocócica² se puso de manifiesto que el 78% de los 325 pacientes estudiados presentaron únicamente bacteriemia y neumonía. Sólo 3 de estos pacientes (0,92%) presentaron simultáneamente infección pulmonar, meningitis y endocarditis.

El curso de esta enfermedad es habitualmente agudo y muy agresivo, afectando al hemicardio izquierdo,

siendo la válvula aórtica la más afectada. En la serie de Gransden², la endocarditis mitral representó el 40% del total. La infección asienta sobre válvulas previamente sanas siendo excepcional la endocarditis sobre prótesis.

En la mayor parte de los casos la enfermedad se presenta en varones de mediana edad con enfermedades crónicas debilitantes, siendo el alcoholismo y la asplenia los principales factores predisponentes. Una neumonía o una sinusitis son habitualmente la fuente de bacteriemia, como probablemente ocurrió en nuestro caso. Se debe sospechar una asplenia en aquellos casos de bacteriemia por *Streptococcus pneumoniae*, sin un foco aparente; en nuestro paciente el bazo estaba presente en la ecografía abdominal. Las complicaciones son muy frecuentes. La perforación y la rotura de velos valvulares ocurren de manera precoz, desarrollándose insuficiencia cardíaca. La formación de abscesos miocárdicos, embolismos periféricos, artritis sépticas, glomerulonefritis, meningitis, etc. contribuye a elevar las ya de por sí elevadas tasas de morbilidad de esta enfermedad.

La presentación subaguda es una forma poco frecuente, que fue descrita por Austrian, siendo más habitual en los pacientes de mayor edad, en los que el curso de la enfermedad suele ser más indolente.

La ausencia de vegetaciones valvulares en los registros de eco transtorácico es frecuente y llega al 50%³. Esto ocurre más frecuentemente en los pacientes de mayor edad, por lo que es crucial el papel de la ecocardiografía transesofágica, dada su mayor sensibilidad a la hora de detectar tanto las vegetaciones valvulares como las posibles complicaciones de la endocarditis. En nuestro paciente es probable que la vegetación no se detectara por ecocardiografía transtorácica, a pesar de su gran tamaño por la mala ventana secundaria a la caquexia.

La penicilina ha sido considerada el tratamiento de elección, y se ha relacionado el descenso en la incidencia de endocarditis neumocócica con la efectividad del tratamiento antibiótico. La incidencia de bacteriemia, sin embargo, no ha descendido tanto como la endocarditis. Debido a los casos de resistencia moderada

a penicilina (CMI 0,5-1 µg/ml), se han utilizado con éxito cefalosporinas de tercera generación, siendo excepcional el caso de una resistencia total en el que la vancomicina es el tratamiento de elección⁴. En nuestro enfermo utilizamos vancomicina porque era alérgico a los betalactámicos.

Dada la agresividad de la enfermedad, que produce una destrucción local importante, el tratamiento quirúrgico es necesario en la mayoría de los enfermos, al igual que ocurrió con nuestro paciente. En una de las series más amplias de endocarditis neumocócicas, los 9 pacientes incluidos precisaron reemplazamiento valvular⁵. Es probable que una indicación precoz de cirugía contribuya a mejorar el pronóstico de esta enfermedad.

En conclusión, la endocarditis neumocócica, a pesar de una menor incidencia y de los tratamientos actuales, sigue presentando una mortalidad global aproximada del 65%, sin que se haya demostrado un descenso significativo de estas cifras en los últimos años. El caso que aportamos presenta la clásica tríada de Austrian con afectación mitral. Queda por determinar si las resistencias a penicilina, que durante los últimos años se están comunicando, conllevarán un aumento en la incidencia de esta grave enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Austrian R. Pneumococcal endocarditis, meningitis and rupture of the aortic valve. *Arch Intern Med* 1975; 99: 539-544.
2. Gransden WR, Eykyn SJ, Phillips I. Pneumococcal bacteraemia: 325 episodes diagnosed at St. Thoma's Hospital. *Br Med J* 1985; 290: 505-508.
3. Steckelberg JM, Murphy JG, Ballard D. Emboli in infective endocarditis the prognostic value of echocardiography. *Ann Intern Med* 1991; 114: 635-640.
4. Aguado JM, Casillas A, Lizasoain M, Lumbreras C, Peña C, Martín-Durán R et al. Endocarditis por neumococos sensibles y resistentes a penicilina: perspectivas actuales de la enfermedad. *Med Clin (Barc)* 1993; 100: 325-328.
5. Finley JC, Davison M, Parkinson AJ, Sullivan RW. Pneumococcal endocarditis in Alaska natives: a population based experience, 1978 through 1990. *Arch Intern Med* 1992; 152: 1.641-1.645.