

Une triade aujourd'hui rare

Une baisse de vigilance peu claire

Dr méd. Christian Schandl, Dr méd. Alois Haller

Zentrum für Intensivmedizin, Kantonsspital Winterthur, Winterthur

Présentation du cas

Anamnèse

Une patiente de 76 ans avec une baisse de vigilance d'origine indéterminée a été amenée en salle de réanimation par les services de secours. L'hétéro-anamnèse a révélé que la patiente souffrait depuis deux jours de céphalées et de maux de dos. Elle aurait chuté vers 4h00 du matin alors qu'elle allait aux toilettes, puis se serait recouchée par ses propres moyens. Le matin, elle aurait été retrouvée aréactive. Parmi ses antécédents médicaux connus figurait uniquement une hypothyroïdie; elle n'avait pas d'allergies et ne consommait pas d'alcool et de nicotine.

Statut

Sur le plan clinique, la patiente était dans un mauvais état général avec un score GCS («Glasgow Coma Scale») de 9 (V:1, M:4, E:4). La pression artérielle initiale s'élevait à 116/60 mm Hg, avec un pouls de 112/min, une température de 36,8 °C, une fréquence respiratoire de 28/min et une saturation en oxygène (SpO₂) de 96% sous oxygénothérapie au masque à un débit de 10 litres. Dans des conditions d'examen limitées, un discret souffle systolique au niveau du foyer d'Erb a été décelé à l'auscultation. Il n'y avait pas de méningisme, mais la patiente présentait un regard immuablement dirigé vers la droite, une paralysie du bras gauche et un signe de Babinski positif du côté gauche.

Question 1: Lequel des diagnostics suivants ne fait pas partie des diagnostics différentiels initiaux?

- a) Accident vasculaire cérébral ischémique
- b) Sepsis
- c) Coma myxœdémateux
- d) Hémorragie cérébrale
- e) Intoxication

Parmi les diagnostics différentiels initiaux de la baisse de vigilance figurent certainement une ischémie cérébrale et une hémorragie cérébrale, mais la tachypnée et le trouble de l'oxygénation supplémentaires font également évoquer un sepsis (score qSOFA: 2) dans le cadre du diagnostic différentiel. Par ailleurs, une intoxication ne peut pas être exclue à ce stade. Un myxœdème avec une baisse profonde de la vigilance (GCS 9), une tachypnée et une tachycardie serait atypique.



Christian Schandl

Question 2: Lequel des examens suivants ne prescrieriez-vous pas immédiatement?

- a) Imagerie cérébrale par tomodensitométrie ou imagerie par résonance magnétique
- b) Bilan sanguin approfondi, avec gazométrie artérielle, hémogramme, électrolytes, marqueurs inflammatoires, ainsi que paramètres de la fonction hépatique et rénale
- c) Mesure de la glycémie
- d) Ponction lombaire
- e) Prélèvement d'hémocultures

En cas d'altération de la conscience, de déficits neurologiques focaux, d'œdème papillaire ou de crises épileptiques nouvelles, une ponction lombaire devrait uniquement être réalisée après un examen d'imagerie cérébrale afin d'exclure des signes d'hypertension intracrânienne. Face à une suspicion initiale d'accident vasculaire cérébral, une tomodensitométrie (TDM) crânienne a été réalisée, mais sans résultats concluants, et elle a été directement suivie d'une imagerie par résonance magnétique (IRM) crânienne en urgence. Cette dernière a révélé de multiples petits infarctus ischémiques aigus dans le territoire d'irrigation de l'artère cérébrale moyenne et de l'artère cérébrale antérieure du côté droit, ainsi que dans les zones avoisinantes. Les plus grandes zones présentaient une hyperintensité FLAIR correspondante ou une absence de mismatch DWI-FLAIR, si bien qu'elles devaient déjà dater de >4,5 heures. Les analyses de laboratoire ont révélé une CRP de 230 mg/l (norme: <5), une leucocytose prononcée (29,1 G/l, neutrophiles 28,6 G/l), une hémoglobine de 100 g/l, une créatinine de 148 µmol/l, une valeur de potassium de 3,0 mmol/l, une valeur de sodium de 132 mmol/l et une valeur de glucose de 7,7 mmol/l.

Après l'IRM, la vigilance s'est détériorée, et la tachycardie et la tachypnée ont augmenté. En outre, la patiente présentait désormais un méningisme. Des hémocultures ont encore été prélevées en salle de réanimation, puis la patiente a reçu 10 mg de dexaméthasone et 2 g de ceftriaxone, suite à quoi elle a été transférée en unité de soins intensifs.

A son arrivée en unité de soins intensifs, la patiente présentait un GCS de 6 et une saturation périphérique en oxygène de 90% sous oxygénothérapie au masque à un débit de 15 litres, si bien qu'elle a été intubée. La ponction lombaire a montré une pression d'ouverture de 24 cm H₂O et un liquide céphalo-rachidien (LCR) légère-

ment trouble. Les analyses de laboratoire ont révélé une numération cellulaire de 11/µl (8 cellules polynucléaires, pas d'érythrocytes), une concentration de glucose dans le LCR de < 0,1 mmol/l, une valeur de lactate de >13,3 mmol/l, une valeur de protéines totales de 3 303 mg/l, ainsi qu'une présence massive de diplocoques à Gram positif avec agglutination de l'antisérum de pneumocoques. Cette mise en évidence directe de l'agent pathogène dans le LCR correspond, malgré une numération cellulaire basse, à la phase précoce d'une méningite. Des pneumocoques ont également pu être mis en évidence par la suite dans les hémocultures préalablement prélevées. En plus des pathologies mentionnées, une pneumonie du côté droit, avec un faible épanchement concomitant, a été objectivée à la radiologie. Sur le plan thérapeutique, notre patiente a déjà reçu en salle de réanimation un traitement empirique par dexaméthasone et ceftriaxone. En raison de la mise en évidence extrêmement rapide de l'agent pathogène sans signe de *Listeria*, de l'amoxicilline n'a pas été administrée; par ailleurs, compte tenu de la faible incidence des pneumocoques résistants, de la vancomycine n'a également pas été administrée. Après prise en compte de l'antibiogramme, il a pu être procédé à une désescalade thérapeutique en remplaçant la ceftriaxone par de la pénicilline.

En cas de méningite à pneumocoques, il convient, comme chez notre patiente, d'administrer des corticoïdes avant les antibiotiques (recommandation IA [1]), car ils améliorent le devenir neurologique.

Question 3: Sur la base des informations jusqu'à présent disponibles, quel examen supplémentaire devez-vous réaliser?

- a) TDM abdominale pour une recherche du foyer infectieux
- b) Cultures urinaires
- c) Echocardiographie, de préférence transœsophagienne chez la patiente intubée
- d) Bronchoscopie
- e) Pas d'examen supplémentaire

Sur la base du diagnostic disponible, il n'est pas nécessaire de réaliser une TDM abdominale, une bronchoscopie ou une culture urinaire. Le souffle systolique au niveau du foyer d'Erb décrit lors de l'admission, en association avec de petits accidents vasculaires cérébraux dans plusieurs territoires d'irrigation, a amené à soupçonner une endocardite. L'échocardiographie transœsophagienne qui a été réalisée a révélé une perforation de la valve mitrale (fig. 1; les végétations de localisation antérieure et postérieure ne sont pas visibles sur le cliché, qui s'est traduite par une insuffisance mitrale sévère (avec «flail leaflet»).

De pair avec les hémocultures positives, les deux critères majeurs et deux critères mineurs (fièvre, embolies

artérielles) selon Duke étaient ainsi remplis et le diagnostic de suspicion d'endocardite a pu être confirmé.

Question 4: Notre patiente était jusqu'alors en bonne santé et désormais, elle présente manifestement un sepsis avec une méningo-encéphalite, une pneumonie et une endocardite – quel est le rapport?

- a) Il n'y a pas de rapport, la patiente est victime d'un fâcheux concours de circonstances.
- b) Un syndrome d'Austrian explique le tableau clinique.
- c) Une maladie d'Osler explique le tableau clinique.
- d) Un défaut du gyrus de Heschl a provoqué une embolie septique, ce qui explique le tableau clinique.
- e) Une tumeur maligne qui n'a pas encore été identifiée en est à l'origine.

Une infection invasive à pneumocoques avec présence de la triade complète associant pneumonie, endocardite et méningo-encéphalite correspond au syndrome d'Austrian. Ce syndrome doit son nom à Robert Austrian (1916–2007), qui n'a cependant pas été le premier à décrire cette triade.

Le terme «triade d'Osler» (ou «tétrade») continue à être employé dans la littérature anglophone, si bien que l'on pourrait penser que Sir William Osler (1881) a été le premier à la décrire [2]. Toutefois, étant donné que les pneumocoques ont uniquement été décrits au cours de la même année par George Sternberg et Louis Pasteur, Osler, avec sa description de «microcoques» en association avec une pneumonie, une endocardite et une méningite, n'était guère plus avancé que ne l'était déjà Richard Heschl (un pathologiste autrichien, cf. gyrus de Heschl) en 1862. A l'époque, Heschl a décrit une première série de cas de patients qui présentaient cette triade (fig. 2) [3]. Comme la bactériologie moderne a uniquement émergé dans les années 1870, la triade a cependant uniquement pu être mise en relation avec l'agent pathogène par Robert Austrian. C'est la raison pour laquelle le syndrome a pris son nom.

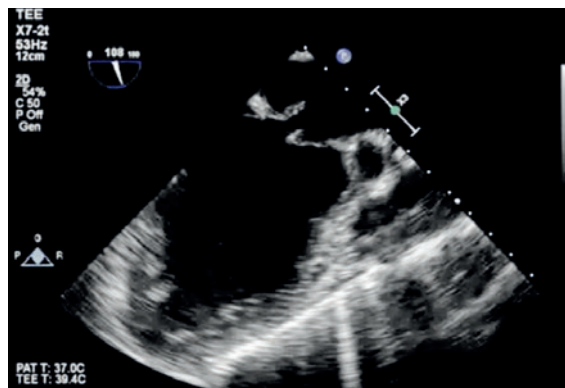


Figure 1: Echocardiographie transœsophagienne (ETO): défaut de la valve mitrale, les végétations de localisation antérieure et postérieure ne sont pas visibles sur le cliché (avec nos remerciements à nos collègues de cardiologie ayant réalisé l'examen: PD Dr S. Blöchlinger et Prof. Dr A. Linka, Hôpital cantonal de Winterthour).

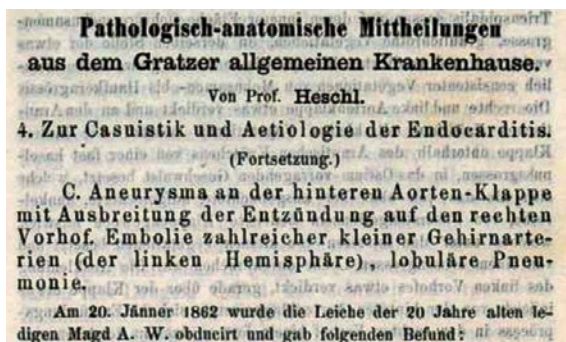


Figure 2: Publication du Prof. Heschl datant de 1862 (de [3]: Heschl R. Pathologisch-anatomische Mittheilungen aus dem Grätzer allgemeinen Krankenhause: 4. Zur Casuistik und Aetiologie der Endocarditis (Fortsetzung). Wien: Oesterr Ztschr pract Heilk; 1862;8:238. Nous remercions la Bibliothèque d’Etat Bavaoise pour la numérisation de l’image).

Après la phase initiale durant laquelle la patiente s’est fort heureusement stabilisée, il a été procédé à un arrêt de la sédation le lendemain, sans que la patiente ne se réveille initialement. Une crise épileptiforme généralisée unique a été traitée par 4 mg de lorazépam. Face à une diminution persistante de la vigilance, un électroencéphalogramme a été réalisé et n’a pas révélé de signes évocateurs d’un état de mal épileptique (non convulsivant). Le sixième jour, la patiente a pu être extubée, mais elle n’était pas capable de coopérer et a dû être ré-intubée en raison d’un épuisement respiratoire.

L’IRM crânienne réalisée après une semaine afin d’évaluer le risque hémorragique avant une opération de la valve mitrale a montré de nouvelles petites lésions au niveau temporal droit et dans le gyrus postcentral gauche. Etant donné que la patiente était largement stable sur le plan cardiopulmonaire, il a été décidé de façon interdisciplinaire d’attendre encore 14 jours supplémentaires avant d’opérer. La patiente a pu être extubée par la suite. Chez la patiente à présent bien capable de coopérer, une hémiparésie gauche persistante (force M3) a été constatée, avec un signe de Babinski positif du côté gauche. En outre, une nette perte auditive a été objectivée. La patiente a été transférée pour être opérée 21 jours après son admission.

Elle a été re-transférée dans notre unité après 36 jours supplémentaires. Dans l’intervalle, il a été procédé non seulement au remplacement de la valve mitrale mais dans un second temps aussi au remplacement de la valve aortique, car la cuspside coronaire droite présentait une perforation. Il y avait des abcès dans le muscle ilio-psoas droit (abcès trop petits pour réaliser une ponction en vue de la mise en évidence de l’agent pathogène). Divers exa-

mens ont indiqué que la perte auditive était due à une surdité de l’oreille gauche dans le cadre d’une labyrinthite gauche. Malgré tout, la patiente a bien récupéré et a pu partir en neuroréhabilitation après quelques jours.

Lors du contrôle clinique deux ans après les évènements, la patiente était mobile grâce à un déambulateur et à nouveau autonome au quotidien, mais l’examen neuropsychologique complet a cependant révélé des anomalies modérées à sévères à tous les niveaux.

Question 5: L’évolution longue et lourde de complications chez cette patiente est-elle inhabituelle pour le syndrome d’Austrian? Estimez la mortalité:

- a) 2–5%
- b) 5–20%
- c) 20–40%
- d) 40–60%
- e) 60–80%

Discussion

Jusqu’à l’introduction des antibiotiques, il n’était pas inhabituel que des pneumocoques déclenchent une endocardite. Austrian lui-même a écrit dans son article paru en 1957 [4] qu’une endocardite à pneumocoques était jusque-là presque toujours mortelle. L’endocardite à pneumocoques a une évolution aiguë et agressive, notamment du fait des complications fréquentes (destructions ou ruptures valvulaires, abcès périvalvulaires, embolies ou infection non contrôlée malgré l’antibiothérapie) qui nécessitent dans la plupart des cas une opération. La mortalité reste cependant élevée [5]. Aujourd’hui, les pneumocoques sont responsables de moins de 3% des endocardites.

Par ailleurs, seuls environ 1% des patients avec endocardite à pneumocoques présentent la triade complète du syndrome d’Austrian, ce qui en fait une affection très rare [6]. En raison de la mortalité élevée (40–60%), un diagnostic et un traitement rapides sont nécessaires.

Le syndrome d’Austrian, qui est aujourd’hui devenu rare en raison de l’antibiothérapie le plus souvent précoce, devrait toujours être envisagé en présence d’une infection invasive à pneumocoques en raison des complications parfois sévères et de la mortalité élevée.

Au vu des évolutions potentiellement dramatiques des infections à pneumocoques (y compris sans la triade d’Austrian complète), il convient de rappeler la possibilité de prévention vaccinale pour les patients à risque.

Disclosure statement

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir d’obligations financières ou personnelles en rapport avec l’article soumis.

Références

La liste complète des références est disponible dans la version en ligne de l’article sur <https://doi.org/10.4414/fms.2021.08843>.

Correspondance:
Dr méd. Christian Schandl
Zentrum für Intensiv-
medizin
Kantonsspital Winterthur
Brauerstrasse 15
CH-8401 Winterthur
Christian.Schandl[at]ksw.ch

Réponses:

Question 1: c. Question 2: d. Question 3: c. Question 4: b. Question 5: d.