

Mikoplazma Pnömonia İle İlişkili Bickerstaff's Beyin Sapı Ensefaliti: Olgu Sunumu

Bickerstaff's Brain Stem Encephalitis Associated with Mycoplasma Pneumoniae

Aycan Ünalp Ertan Kayserili Pamir Gülez Hurşit Apa
Suna Asilsoy Murat Hızarcıoğlu Hasan Ağın

Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, İzmir

ÖZET

Bickerstaff's beyin sapı ensefaliti genellikle monofazik olan, oftalmopleji, ataksi ve bilinç değişiklikleri ile karakterize, post-viral inflamatuvar bir hastalıktır. Ateş yüksekliği, konuşmada güçlük yakınmaları ile başvuran ve ensefalit ön tanısı ile yatırılan 4 yaşında erkek olgunun beyin manyetik rezonans incelemesinde pons ve mezensefalon tutulumu saptandı. Anti GQ1b Ab negatif ve mycoplazma İg G ve M Ab pozitif gelen hasta prednizolon tedavisine dramatik olarak yanıt verdi, kontrol manyetik rezonans incelemesi normal olarak tespit edildi. Mycoplazma enfeksiyonunun neden olduğu, anti GQ1b Ab'nın negatif olduğu bu Bickerstaff ensefaliti olgusunu, nadir görülen bir antite olduğundan sunuma değer bulunmuştur.

Anahtar Kelimeler: Bickerstaff's ensefaliti, manyetik rezonans inceleme, anti-GQ1b Ab, mikoplazma pnömonia

SUMMARY

Bickerstaff's brainstem encephalitis is a monophasic, post-viral inflammatory disease characterized by ophthalmoplegia, ataxia, and disturbance of consciousness. A 4 year-old boy was admitted to hospital because of fever and verbal difficulties. Cranial magnetic resonans imaging (MRI) revealed hyperintensity in pons and mesencephalon. Patient's anti-GQ1b Ab was negative, whereas anti-mycoplasma IgG and IgM Ab was positive. He was treated succesfully with prednisolone. His control MRI was normal. We present here a case of Bickerstaff encephalitis with anti-gQ1b Ab caused by mycoplasma infection due to its rarity.

Key Words: Bickerstaff's encephalitis, magnetic resonance imaging, anti-GQ1b Ab, mycoplasma pneumoniae

Başvuru tarihi : 01.06.2007

İzmir Tepecik Hast Derg 2007;17(2):117-120

Bickerstaff's beyin sapı ensefaliti (BBE) ataksi, oftalmopleji, arefleksi ile birlikte motor güçsüzlük, piramidal sendrom ve duyuşal semptomlarla karakterize bir hastalıktır. Klinik spektrumu Miller-Fisher ve Guillain-Barre sendromu ile

karşılabilen bu hastalıkta anti- GQ1b antikörleri ve anormal beyin manyetik rezonans inceleme (MRI) bulguları tanının desteklenmesine yardımcı olur (1). Buna rağmen anti-GQ1b antikörlerinin negatif olması ve MRI'nin normal

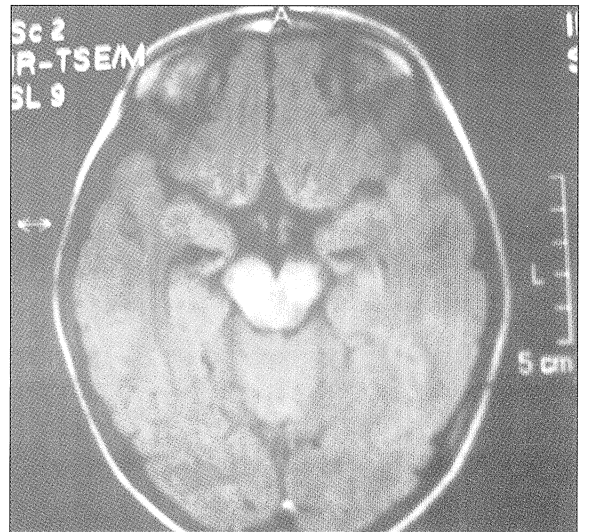
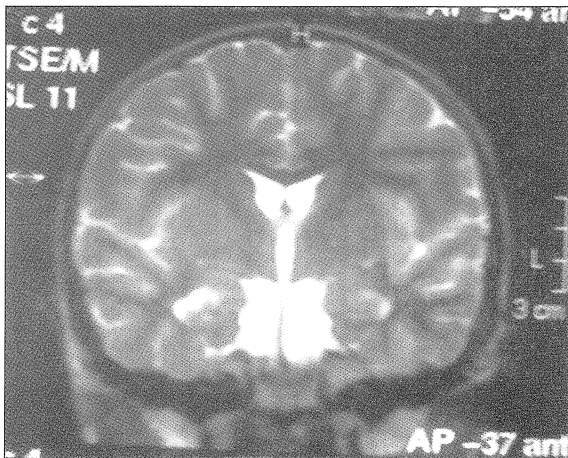
olması tanıyı ekarte ettirmez, tanı klinik bulgular ve diğer nedenlerin dışlanması ile konulur. BBE ile Miller Fisher sendromu arasında klinik olarak devamlılık olduğu düşünülmektedir (2). Otoimmün mekanizmaların patogeneizde rol oynadığı düşünülen, bu hastalıkta kortikosteroid, intravenöz immunoglobulin ve plazmaferez yapılması önerilmektedir (3-5).

Bu yazıda Bickerstaff ensefaliti olduğunu düşündüğümüz, anti GQ1b Ab'nın negatif olduğu 4 yaşında bir çocuk olguyu nadir görülmesi sebebiyle sunmayı uygun gördük.

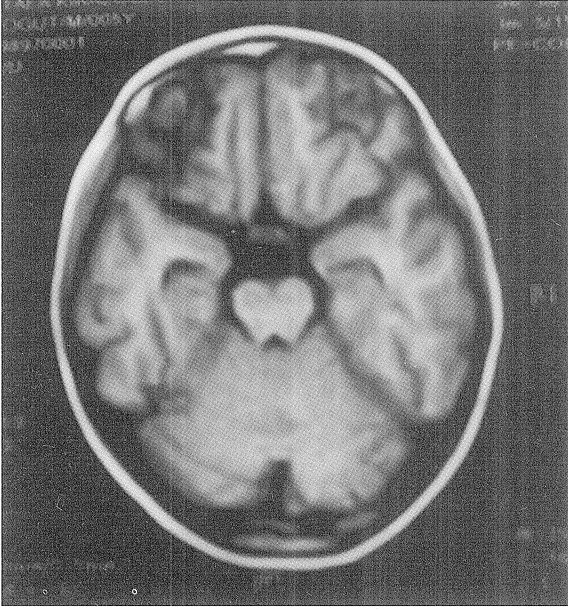
OLGU SUNUMU

Dört yaşında erkek olgu, ateş yüksekliği, konuşamama şikayetleri ile bir devlet hastanesinden sevkle hastanemiz acil servisine yatırıldı. Öyküsünden 4 gün önce yüksek ateş nedeniyle götürüldüğü bir hastaneden antibiyotik, anti-dekonjestan ve antitussif tedavi verildiği, 1 gün sonrasında konuşamama şikayetinin ortaya çıktığı, 3 gün sonrasında da vücutta titreme ve gözlerini bir noktaya dikme şeklinde şikayetlerinin başladığı öğrenildi. Bu şikayetlerle tekrar başvurduğu hastaneden ensefalit ön tanısıyla sevk edilen hasta yatırıldı. Özgeçmişinden normal spontan yolla miadında doğduğu, nöromotor gelişiminin normal olduğu, geçirilmiş önemli bir hastalık bulunmadığı öğrenildi. Soygeçmişinde anne baba arasında 2. dereceden akrabalık vardı. Fizik muayenesinde genel durumu

orta, bilinç kapalı, kooperasyon yok, anlamsız bir şekilde gözlerini bir noktaya dikeyiyor ve konuşamıyordu. Derin tendon refleksleri hipoaktif, babinsky pozitif, klonus negatif, ense sertliği pozitif olarak değerlendirildi. Sol kolda myoklonileri olan hastanın izleminde sağ gözde pitozisi, sol kolda dişli çark belirtisi ve rijidite gelişti. Laboratuvar incelemelerinde hemogram ve rutin biokimyasal incelemeleri normal, eritrosit sedimentasyon hızı 11 mm/saat, CRP negatif olarak bulundu. Lomber ponksiyon ile alınan beyin-omurilik sıvısının incelemesinde $10/\text{mm}^3$ PNL, $30/\text{mm}^3$ lenfosit görüldü, ancak biyokimyasal analizi normaldi ve Giemsa boyamalarında hücre görülmedi. BOS kültüründe üreme olmadı. Hastada ön tanı olarak ensefalit düşünülerek seftriakson ve asiklovir başlandı. Beyin tomografisi normal olan hastanın elektroensefalografisinde (EEG) sol hemisfer frontosantral ve sentroparietal bölgelerinde zemin aktivitesi düşüklüğü haricinde anormal potansiyelere rastlanmadı. Beyin MRI'inde pons ve mezensefalonda hiperintensite saptandı (Resim 1, 2). Beyin cerrahisi konsültasyonunda lezyonun ödem, kitle etkisi olmadığından beyin sapı gliomu düşünülmüdü. Olgunun klinik bulgularının ensefalit lehine olması, görüntülemesinde sadece beyin sapı tutulumunun olması nedeni ile beyin sapı ensefaliti veya Bickerstaff ensefaliti olabileceği düşünüldü. Klinik ve radyolojik tetkikleri ile



Resim 1, 2. Beyin MRI'inde Pons ve mezensefalonda hiperintensite.



Resim 3. Beyin MRI'inde kontrol (normal).

ADEM dışlanamayan olguya IVIG 400 mg/m² uygulandı. Extremitte myoklonileri olan hastanın tedavisine valproat ilave edildi. İzlemede semptomları devam eden oturamayan, konuşamayan, sol kolda rijidite ve dişli çark belirtisi, sağ gözde pitozisi gelişen hastanın bundan sonraki izleminde prednizolon 2 mg/kg, fizik tedavi ve baklofen 1 mg/kg başlandı. Anti GQ1b Ab negatif ve mycoplazma Ig G ve Ig M Ab pozitif gelen hasta izlemede prednizolon tedavisine dramatik olarak yanıt verdi, 1 hafta sonra yürü-meye, konuşmaya başlayan hasta kontrol MRI çekilerek taburcu edildi (Resim 3). İzlemede nöro-lojik defisiti olmayan hastanın kontrol MRI'ı normal olarak değerlendirildi.

TARTIŞMA

Bickerstaff beyinsapı ensefaliti oftalmopleji, serebellar ataksi, santral sinir sistemi bulguları ve beraberinde anti-GQ1b antikörlerinin pozitif bulunabildiği bir klinik sendromdur. Son yıllarda çeşitli glikosfingolipidlere karşı oluşan antikörlerin bulunmasıyla otoimmün periferal nöropatilerin etyolojisindeki rolleri üzerine dikkat çekilmektedir. Gangliozidler otoimmün aktivite için önemli olan karbonhidrat bileşimleridir ve bunlara karşı oluşan Ab'lar bazı akut ve kronik

nöropati sendromlarından sorumlu tutulmuşlardır. Antigangliozid Ab- ilişkili nöropatilerden birisi de BBE'dir. Hastaların çoğunda Ab pozitif klinik iyileşme ile azalır, normal ve iyileşmiş olan kişilerin serumunda bulunmaz (6).

Greisz ve ark. (7) BBE'nin akut fazında olguların %66'ında bu Ab'ların pozitif olduğunu bildirmişlerdir. Literatürde BBE olan bir olguda tetanusu düşündürecek kadar şiddetli rijidite olabileceği bildirilmiştir (8). Ayırıcı tanıda beyin sapını tutan vasküler hastalıklar, Wernicke's ensefalopatisi, botilizm, myastenia gravis, beyinsapı tümörü, akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) düşünülmelidir (9). Bizim olgumuzda beyin MRI'ında pons ve mezensefalon tutulumu şeklinde beyin sapı tutulumu vardı. Ayırıcı tanıda yer kaplayıcı oluşum (beyinsapı gliomu) ve özellikle de ADEM düşünüldü. Ancak lezyonun ödem, kitle etkisi olmadığından beyin sapı gliomu ekarte edildi. Beyaz cevher lezyonunun olmaması, MRI'nda sadece beyinsapı tutulumu olması bunun yanısıra eksternal oftalmopleji, ataksi, hiporefleksi ile izlemede gelişen dişli çark belirtisi ve rijidite ile BBE tanı kriterlerine uyması nedeniyle ADEM dışlanarak BBE tanısı konuldu.

Literatür incelendiğinde çocukluk çağında az sayıda olgu bildirilmiştir. Steer ve ark. (12) 11 yaşında bir erkek olguda ensefalopati, eksternal oftalmopleji, beyin sapı bulguları ve ataksi ile birlikte anti-GQ1b antikörlerinin yüksek titrede pozitif olduğunu saptamışlardır. Klinik olarak mikoplazma pnömonisi saptanan bu olgu IVIG ile başarılı bir şekilde tedavi edilmiş ve BBE olup AntiGQ1b Ab'nın pozitif olduğu ikinci olgu olarak bildirilmiştir (10). Bizim hastamızın da sağ gözde pitozis şeklinde eksternal oftalmopleji, ensefalopati, ataksi ve konuşamama, oturamama, yürüyememe, yutamama şeklinde beyinsapı, dişli çark belirtisi ve rijidite şeklinde santral sinir sistemi bulguları mevcuttu.

Japonyada yapılan progresif, simetrik eksternal oftalmopleji, ataksi ve bilinç bozukluğu ve/veya hiperrefleksi şeklinde klinik tanı kriterlerine uyan 62 BBE'li olgunun incelendiği bir çalışmada bilinç bozukluğu ve fasial dipleji (sıra-

sıyla, %45, %74) sıklıkla saptanmış, Babinski işareti pozitifliği %40, pupiller anormallikler ve bulbar palsi %34 olguda saptanmıştır. Hemen tüm hastalar monofazik seyir ve iyi prognoz göstermiştir. MRI'da beyin anormallığı %30 hastada saptanmıştır (9). Diğer bir tanı kriterinin simetrik gevşek tetraparezi olduğu ve hastaların %60'ında görüldüğü bildirilmiştir. Otopsi yapıldığında beyinsapında inflamatuvar değişiklikler olduğu, perivasküler lenfositik infiltrasyonla birlikte ödem ve glial nodüllerin olduğu saptanmıştır. Elektrodiagnostik çalışmalar ile periferik motor aksonal dejenerasyon olduğu bildirilmiştir. Ekstremitelerde güçsüzlüğünün BBE olgularında aksonal subtipi Guillain-Barre sendromunun overlapı sonucu olduğu ve bu iki hastalığın birbirinin devamı niteliğinde olduğu düşünülmüştür (9). Bizim hastamızda da başlangıçta hiporefleksi saptanmasına rağmen izlemde klinik iyileşme ile birlikte DTR'lerin de pozitifleştiği saptandı. Literatürde arefleksinin olmadığı hatta hiperrefleksi saptanan olgular bildirilmiştir (11).

Sonuç olarak mikoplazma enfeksiyonuna ikincil gelişen Bickerstaff ensefaliti tanılı olgu, nadir görülen bir antite olduğundan sunuma layık görülmüştür.

KAYNAKLAR

1. Fourcade G, Bengler C, Campello CH, Froger J, Pelissier J, Labauge P. Bickerstaff's syndrome presenting with coma, tetraplegia and blindness. *Rev Neurol* 2007;163:231-4.
2. Sharma V, Chan YC, Ong, Teoh HL, Wilder-Smith EP. Bickerstaff's brainstem encephalitis: can it recur? *J Clin Neurosci* 2006;13:277-9.
3. Grezis G, Tamion F, Lamia B, Girault C, Delangre T, Bonmarchand G. Bickerstaff's brainstem encephalitis. *Rev Med Interne* 2005;26:748-50.
4. Garcia-Garcia J, Calleja S, Fernandez JM, Lahoz CH. Bickerstaff's encephalitis. *Neurologia* 2005;20:366-9.

5. Fox RJ, Kasner SE, Galetta SL, Chalela JA. Treatment of Bickerstaff's brainstem encephalitis with immune globulin. *J Neurol Sci* 2000;178:88-90.
6. Paparounas K. Anti-GQ1b ganglioside antibody in peripheral nervous system disorders: pathophysiologic role and clinical relevance. *Arch Neurol* 2004;61:1013-6.
7. Grezis M, Tamion F, Lamia B, Girault C, Delangre T, Bonmarchand G. Bickerstaff's brainstem encephalitis. *Rev Med Interne* 2005;26:748-50.
8. Saito T, Miyai I, Matsumura T, Nozaki S, Kang J, Fujita H, Sugimoto N, Yuki N. A case of Bickerstaff's brainstem encephalitis mimicking tetanus. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2000;69:695-6.
9. Odaka M, Yuki N, Yamada M, Koga M, Takemi T, Hirata K, Kuwabara S. Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barre syndrome. *Brain* 2003;126:2279-90.
10. Sugiyama N, Hamano S, Koga M. High-dose intravenous immunoglobulin therapy in a child case of Bickerstaff's brainstem encephalitis. *No To Hattatsu* 2003;35:327-30.
11. Fargas A, Roig M, Vazquez E, Fito A. Brainstem involvement in a child with ophthalmoplegia, ataxia, areflexia syndrome. *Pediatr Neurol* 1998;18:73-5.
12. Steer AC, Starr M, Kornberg AJ. Bickerstaff brainstem encephalitis associated with Mycoplasma pneumonia infection. *J Child Neurol* 2006;21:533-4.
13. Al-Din AN, Anderson M, Bickerstaff ER, Harvey I. Brainstem encephalitis and the syndrome of Miller Fisher: a clinical study. *Brain* 1982;105:481-95.

Yazışma adresi:

Dr. Aycan ÜNALP
Ankent Sitesi 2, E-1 Blok, Kat 3, Daire 7
Narlidere / İZMİR
GSM : 0 505 221 16 93
e-posta: aycanunalp@myynet.com
