

Bickerstaff Beyin Sapı Ensefaliti

Bickerstaff Brain Stem Encephalitis: Case Report

Gökçen AKAR,^a
Sıdıka Sinem TAŞDEMİR,^a
Mustafa ESER,^a
Eren GÖZKE^a

^aNöroloji Kliniği,
Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve
Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 29.12.2014
Kabul Tarihi/Accepted: 13.05.2015

Yazışma Adresi/Correspondence:
Gökçen AKAR
Fatih Sultan Mehmet Eğitim ve
Araştırma Hastanesi,
Nöroloji Kliniği, İstanbul,
TÜRKİYE/TURKEY
gokcen_a@hotmail.com

ÖZET Bickerstaff ensefaliti (BE); oftalmopleji, ataksi, bilinç bozukluğu, piramidal traktus bulguları ve hemihipoestezinin bulunduğu, santral sinir sistemi ile birlikte periferik sinir sistemi tutulumu da gösterebilen, monofazik, postenfeksiyöz bir tablodur. Serum anti-GQ1b düzeylerinin sıklıkla yüksek bulunması, Miller-Fisher sendromu (MFS) ile ortak bir immünpatogenezi düşündürmektedir. MFS'den bilinç değişiklikleri ve piramidal traktus bulguları ile ayrılmaktadır. Tedavide intravenöz immünglobulin, plazmaferez ve kortikosteroid kullanımının yararlı olduğu bildirilmiştir. MFS'li olgularda hızlı progresyon, piramidal bulgular, bilinç bozukluğu durumunda ve manyetik rezonans görüntüleme bulguları varlığında BE teşhisi konularak, hızlıca immünmodülatör tedavi başlanması hastaların sekselsiz iyileşmeleri açısından önemlidir. Bu çalışmada, bir MFS tablosunun hızla progresse olarak BE'ye dönüştüğü bir olgu sunulmuştur ve bu tür olguların dikkatle izlenmesi gerektiği vurgulanmıştır.

Anahtar Kelimeler: Miller Fisher sendromu; ensefalit

ABSTRACT Bickerstaff encephalitis (BE), including ophthalmoplegia ataxia unconsciousness pyramidal tractus symptoms and hemihypoesthesia is a monophasic post infectious condition which can affect central nervous system with peripheral nervous system. The presence of high levels of serum anti-GQ1b often suggests a common immunopathogenesis with Miller-Fisher syndrome (MFS). Changes in consciousness and pyramidal tract signs separate it from MFS. Intravenous immunoglobulin plasmapheresis and use of corticosteroid has been reported to be useful in the treatment. It is important for complete recovery of the patients in the case of progression from MFS to BE which diagnosed with pyramidal signs, mental status impairment and magnetic resonance imaging findings to begin immunomodulatory treatment quickly. Here we present a case which shows rapid progression from MFS to BE and point that this kind of cases should be carefully followed.

Key Words: Miller-Fisher syndrome; encephalitis

Türkiye Klinikleri J Neur 2015;10(2):73-5

Bickerstaff ensefaliti (BE); bir Guillain-Barré sendromu (GBS) varyantı olan Miller-Fisher sendromu (MFS)'nden bilinç değişiklikleri ve piramidal traktus bulguları ile ayrılmaktadır. Etiyolojide otoimmünite öne sürülmektedir. Tedavide intravenöz immünglobulin (IVIg), plazmaferez (PF) ve kortikosteroid kullanımının yararlı olduğu bildirilmiştir.

Bu çalışmada, bir MFS tablosunun hızla progresse olarak BE'ye dönüştüğü bir olgu sunulmuş ve bu tür olguların dikkatle izlenmesi gerektiğinin vurgulanması amaçlanmıştır.

doi: 10.5336/neuro.2014-43211

Copyright © 2015 by Türkiye Klinikleri

OLGU SUNUMU

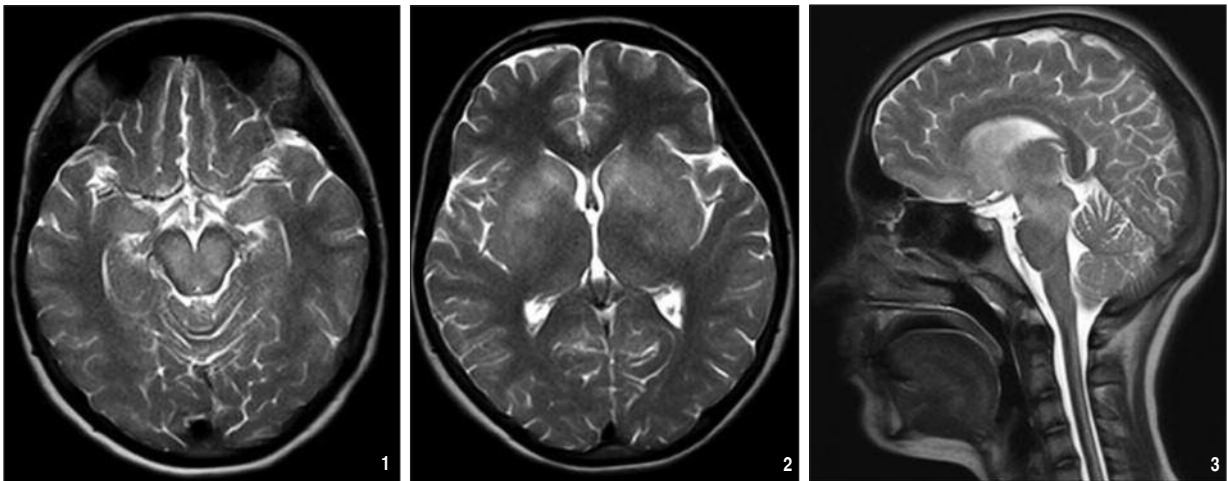
On dört yaşındaki kız olgu, üst solunum yolu enfeksiyonu sonrası gelişen sağ göz kapağında düşüklük, bilateral yukarı bakış kısıtlılığı, ataksi ve bilateral disdiadokokinezi tablosuyla getirildi. MFS tanısıyla hospitalize edilen olguya IVIg tedavisi başlandı. Yatışının ikinci gününde bilinç bozukluğu ve sağ plantar refleksinde ekstansör yanıt gelişen olgunun kraniyal manyetik rezonans görüntüleme (MRG)'sinde; ponstan bazal ganglionlara uzanım gösteren simetrik, T2 ve FLAIR serilerde hafif hiperintens heterojeniteler izlendi, T1 ve difüzyon serilerde sinyal farklılığı saptanmadı, kontrast tutulumu gözlenmedi (Resim 1-3). Beyin omurilik sıvısı (BOS) normal bulundu. Anti-GQ1b hafif pozitif saptandı. Bu bulgularla olguya BE tanısı konuldu ve tedaviye yüksek doz kortikosteroid eklendi. Üçüncü gününde genel durumu kötüleşen olguda dekortikasyon rijiditesi ve ciddi disotonomi gelişti. Glasgow koma skalası (GKS): 7 olan olgu yoğun bakım ünitesine alındı. Jeneralize tonik-klonik nöbet geçiren olguya valproik asit başlandı. Yirmi iki gün sonra nöroloji servisine alınan olgunun bilinci açık ve oryante idi, sağda hafif pitozis, früst sağ hemiparezi ve hafif ataksi saptandı. Başvurudan iki ay sonra sağda hafif ptozis dışında nörolojik defisit yoktu. Altı ay sonraki değerlendirilmede olgunun sekelsiz iyileştiği gözlemlendi. Olgunun velisinden bilgilendirilmiş olur alınmıştır.

TARTIŞMA

BE; oftalmopleji, ataksi, bilinç bozukluğu, piramidal traktus bulguları ve hemihipoestezinin bulunduğu, santral sinir sistemi ile birlikte periferik sinir sistemi tutulumu da gösterebilen, monofazik, post-enfeksiyöz bir tablodur. Serum anti-GQ1b düzeylerinin sıklıkla yüksek bulunması, MFS ile ortak bir immünpatogenezi düşündürmektedir.¹ Tedavide PF, IVIg ve kortikosteroid kullanılmaktadır.²

Odakai ve ark.nın çalışmasında, BE olgularının %74'ünde bilinç bozukluğu, %60'ında kas güçsüzlüğü, %58'inde derin tendon refleksi (DTR) kaybı, %24'ünde DTR artışı, %40'ında Babinski pozitifliği, %16'sında derin duyu kaybı, %31'inde yüzeysel duyu bozukluğu, %45'inde fasiyal güçsüzlük, %34'ünde internal oftalmopleji ve bulbar palsi, %29'unda blefaroptozis, %27'sinde nistagmus, %30'unda kraniyal MRG'de beyin sapı, ak madde, bazal ganglionlar ve serebellumda T2 ağırlıklı sekanslarda hiperintens görüntüler, %38'inde aksonal dejenerasyon, %6'sında demiyelinizan baskınlık olmak üzere toplam %44'ünde anormal motor sinir ileti çalışması ve tüm hastalarda ataksi saptanmıştır. Hastaların %66'sında ise anti-GQ1b IgG pozitif bulunmuştur.³

Bazı BE hastalarında kraniyal MRG normal bulunmuştur.⁴ İlk haftada BOS proteini sıklıkla normal olup, ilerleyen haftalarda artış göstermektedir. BE hastalarında MFS ve GBS'ye göre albumi-



RESİM 1, 2, 3: T2 kesitlerde ponstan bazal ganglionlara uzanan bilateral simetrik hafif hiperintens heterojeniteler.

nositolojik disosiasyon görülme olasılığı daha azdır. Hastaların üçte birinde pleositoz saptanabilir.

Görüntüleme ve klinik bulgular eşliğinde ayırıcı tanıda; serebrovasküler hastalıklar, Wernicke ensefalopatisi, botulizm, miyastenia gravis, beyin sapı tümörleri, pituiter apopleksi, akut dissemine ensefalomyelit, multipl skleroz, nörobeçet hastalığı ve lenfoma düşünülmelidir.

Yüksek doz metilprednizolon ve IVIg kombinasyonunun IVIg monoterapisine oranla daha efektif olduğu gösterilmiştir.⁵

Bizim olgumuz MFS tanısı ile hospitalizasyonun ikinci gününde hızla progrese oldu, klinik bulgular ve MRG bulguları eşliğinde BE tanısı konuldu. IVIg ve kortikosteroid tedavisi başlandı. Altı ay sonra olgunun nörolojik muayenesi tamamen normaldi.

MFS olgularında hızlı progresyon, piramidal bulgular, bilinç bozukluğu durumunda ve MRG bulguları varlığında BE teşhisi konularak, hızlıca immünomodülatör tedavi başlanması hastaların sekselsiz iyileşmeleri açısından önemlidir.

KAYNAKLAR

1. Odaka M, Yuki N, Hirata K. Anti-GQ1b IgG antibody syndrome: clinical and immunological range. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 70(1):50-5.
2. Yuki N, Sato S, Tsuji S, Hozumi I, Miyatake T. An immunologic abnormality common to Bickerstaff's brain stem encephalitis and Fisher's syndrome. *J Neurol Sci* 1993;118(1): 83-7.
3. Odaka M, Yuki N, Yamada M, Koga M, Takemi T, Hirata K, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barré syndrome. *Brain* 2003;126(Pt 10):2279-90.
4. Kikuchi M, Tagawa Y, Iwamoto H, Hoshino H, Yuki N. Bickerstaff's brainstem encephalitis associated with IgG anti-GQ1b antibody subsequent to Mycoplasma pneumoniae infection: favorable response to immunoadsorption therapy. *J Child Neurol* 1997;12(6):403-5.
5. van Koningsveld R, Schmitz PI, Meché FG, Visser LH, Meulstee J, van Doorn PA; Dutch GBS study group. Effect of methylprednisolone when added to standard treatment with intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome: randomised trial. *Lancet* 2004;363(9404):192-6.