

TEKRARLAYAN PNÖMOKOKSİK MENENJİT VE MULTİPL KONJENİTAL SEREBRAL ANOMALİLER

Mehmet HELVACI, Ali TURAN, Bekir AYDIN, Özcan BİNATLI,
Işık YAPRAK, Suat ÇAĞLAYAN

SSK Tepecik Hastanesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği

ÖZET

Tekrarlayan pnömokokkal menenjit tanısı alan 7 yaşında mental retarde kız olgu, enfeksiyon foküsü, immün yetmezlik ve konjenital serebral anomaliler yönünden araştırıldı. Travma öyküsü bulunmayan olguda sağ maksiller ve etmoidal sinüzit, araknoid kist, şizensefali ve korpus kallosum agenezisi saptandı. Enfeksiyon odağına eşlik eden multipl konjenital serebral anomalilerin varlığı nedeniyle ilginç bulunarak tartışıldı.

Anahtar sözcükler: *Tekrarlayan pnömokokkal menenjit, araknoidal kist, şizensefali, korpus kallosum agenezisi, paranasal sinüs enfeksiyonu*

SUMMARY

Recurrent pneumococcal meningitis was diagnosed in a 7-year-old, mentally retarded girl without a history of trauma. She was investigated for foci of infection, congenital cerebral anatomic defects and immune deficiencies. Right maxillary and ethmoidal sinusitis, arachnoid cyst, schizencephaly, agenesis of corpus callosum were found and discussed.

Key words: *Recurrent pneumococcal meningitis, arachnoidal cyst, schizencephaly, agenesis of corpus callosum, paranasal sinus infection.*

Tekrarlayan bakteriyel menenjitler, konjenital veya akkiz serebral anatomik defektler, bir enfeksiyon odağının varlığı ve immün yetmezlik nedenleri ile meydana gelirler (1). Bu olgularda ayrıca travmaya sekonder olası kafatası kırıkları mutlaka araştırılmalıdır. Paranasal sinüs duvarlarına ait kırıklar ve sinüzitler sıklıkla rekürren bakteriyel menenjit nedenidirler. En sık saptanan etken ise streptococcus pneumoniae'dir (2). Kontrastlı çekilen kompüterize tomografi, olası kırıkların, enfeksiyon kaynağının ve konjenital malformasyonların tesbiti için endikedir. Tedavi, uygun antibiyotik ve gerekirse anatomik defektin cerrahi olarak tamiri esasına

dayanır.

OLGU

A.A. yedi yaşında kız olgu, iki gündür olan baş ağrısı, bulantı, kusma ve dalgınlık yakınmaları ile 13.05.1993 tarihinde hastanemiz çocuk intaniye kliniğine yatırıldı (protokol no: 3876). Öyküsünden son yatışından önceki bir yıl içinde iki kez bakteriyel menenjit atağı geçirdiği, birinci atağın 11 ay, ikincisinin ise 2 ay önce olduğu ve ikisinde de beyin omurilik sıvısı (BOS) kültüründe s. pneumoniae ürediği, iki yıldır ilkokul birinci sınıfa gittiği halde henüz okuma yazma öğrenemediği, aşılarının tam

olduğu, kafa travması veya başka herhangi bir ateşli hastalık geçirmediği, dört çocuklu ailenin ikinci çocuğu olduğu, kardeşlerinin sağlıklı, anne-baba arasında birinci dereceden akrabalık bulunduğu öğrenildi.

Fizik bakışında: ağırlık: 25 kg (90 p.), boy: 112 cm (75 p.), ateş: 39 °C, solunum sayısı: 50/dakika, nabız: 120/dakika, kan basıncı: 120/70 mmHg. Genel durumu kötü, dalgın, ağırlı uyarılara ekstremitte hareketleri ile cevap veriyordu. Pupiller normoizokorik, ışık refleksi bilateral pozitif, göz dipleri doğal, orofarinks ve tonsiller hiperemikti. Meninks irritasyon kanıtları (ense sertliği, Brudzinski, Kernig) pozitif, diğer sistem bakılanı olağandı.

Laboratuvar bulguları: hemoglobin: 13 g/dl, hematokrit: %39, lökosit: 44100/mm³, trombosit: 371000/mm³, ortalama korpusküler volüm: 82.8 fl, formülde: %66 PNL, %10 stab, %42 lenfosit, eritrositler: normokrom normositerdi. **Sedimentasyon hızı:** 40 mm/saat, **Na:** 139 mEq/l, **K:** 3.2 mEq/l, **üre:** %30 mg, **SGPT:** 7 Ü/l idi. Lomber ponksiyonda. BOS bulanık, basınç artmış, pandy (+++), 11200 hücre/mm³ (tamamı: PNL), protein 970 mg/dl, **şeker:** 15 mg/dl, **klor:** mEq/dl, simultane **kan şekeri:** 184 mg/dl idi. BOS kültüründe streptococcus pneumoniae üredi. Temporal kemik tomografisinde sağ maksiller ve ethmoid sinüzit tesbit edildi (Şekil 1). İntratekal radyoopak madde verilerek çekilen bilgisayarlı beyin tomografisinde, supratentoriyel kesitlerde orta hat

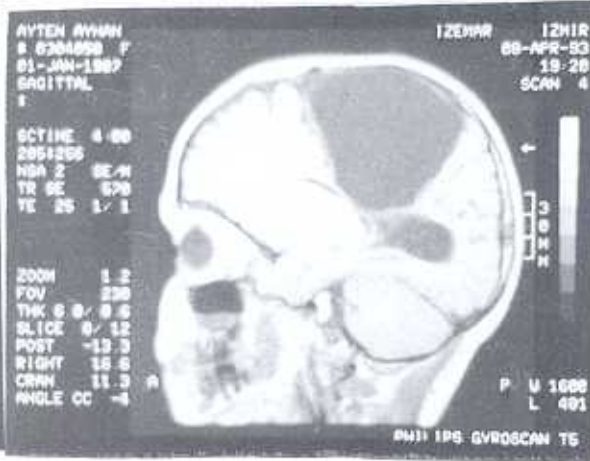
oluşumlarında deformasyon sağ frontoparietal bölgede 40x65 mm boyutlarında düzgün konturlu, hipodens, ortasında kalsifiye bir odak izlenimi veren kistik yapı gözlemlendi. İntratekal olarak verilen opak madde kistik yapı içerisinde veya diğer anatomik yapılar içerisinde izlenmedi (Şekil 2). Beyin sintigrafisinde, verilen radyoaktif madde bir saatte baziller sistemlere ulaşmış ve sistemleri düzenli bir şekilde doldurmuştu. İkinci saatten itibaren dördüncü saate kadar alınan sintigramlarda sağ sistema silvii üzerine bası oluşturan patoloji dikkat çekti. Bu bası beşinci saat alınan sintigramlarda tekrarlanmış ve sağ hemisferde yer kaplayan lezyonun hipoaktif bir kist olduğu, beyin omurilik sıvısı ile kist arasında ilişki olmadığı görülmüştür. Kranial manyetik rezonansta, korpus kallosumun total agenezisi tesbit edildi. Sağ serebral hemisfer parietal konveksitede şizensefali lehine değerlendirilen kleft oluşumu izlendi. Sağ posterior parasagittal alanda serebrospinal sıvı ile izodens karakterde parasagittal araknoid kist oluşumu görüldü (Şekil 3). Akciğer grafisi, intravenöz pyelografi ve batin ultrasonografisi normal olarak değerlendirildi. Diğer laboratuvar incelemelerinde, **IgA:** 131 mg/dl (N: 80-130), **IgG:** 1114 mg/dl (N: 650-1500), **IgM:** 215 mg/dl (N: 55-300) **IgE:** 1000 mg/dl üzerinde (N: 125). Olgunun anne, baba ve üç kardeşinin bakılan IgG1, IgG2, IgG3, IgG4, C1q, C2, C3, C4, C5, C8 değerleri normal sınırlarda bulundu.

Klinik seyir ve tedavi: kristalize penisilin 500.000 ü/kg/gün x 6 iv. (15 gün), sefotaksim 200 mg/kg/gün x iv. (15 gün) uygulandı. İkinci günde ateş düştü ve şuur açıldı, son kontrol lomber ponksiyonunda, BOS berrak, basınç normal, pandy (-), hücre yok, protein 48 mg/dl, şeker 59 mg/dl, klor 121 mmol/lit, simultane kan şekeri 97 mg/dl bulundu.

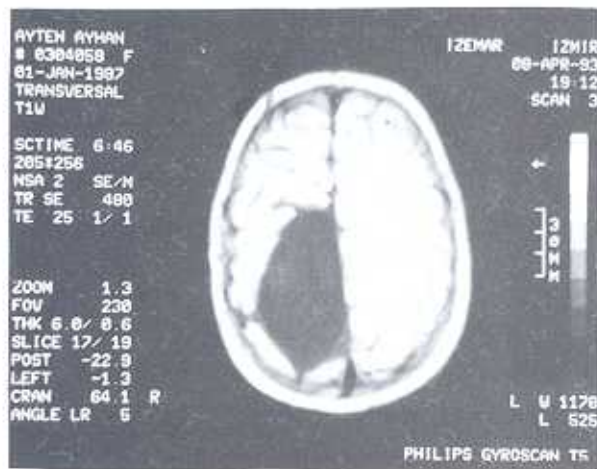
Olguya polyvalent pnömokok aşısı yapılarak aylık benzatin penisilin profilaksisine alındı. Halen tedavi sonrası 16 ay geçmiş olup yeni bir menenjit atağı geçirmemiştir. Olguya nöroşirürji ünitesi ile yapılan konsültasyonda nörolojik defisit bulunmadığı gerekçeyle operasyon endikasyonu konulmadı. Ayaktan kontrolleri sürdürülmektedir.



Şekil 1. Temporal kemik tomografisinde sağ maksiller ve etmoid sinüzit görülmektedir.



Şekil 3. Kraniyal manyetik rezonansta korpus kallosum total agenezisi, sağ posterior parietalde şizensefali lehine kleft oluşumu ve sağda subaraknoid kist izlenmektedir.



Şekil 2. Bilgisayarlı beyin tomografisinde sağ frontoparietal bölgede 40x65 mm boyutlarında subaraknoid kist ve şizensefali lehine değerlendirilen kleft oluşumu görülmektedir.

TARTIŞMA

Olgumuz 7 yaşında retardasyonu olan bir kız çocuğu olup son bir yıl içinde 3. kez aynı ajan patojenin etken olduğu (streptococcus pneumoniae) tekrarlayan menenjit nedeni ile hastanemiz çocuk intaniye kliniğinde izlenmiştir. Öyküsünde ve fizik bakışında kafa travması, otore ve rinore tesbit edilmemiştir. Yine santral sinir sisteminin doğumsal defektlerinden rekürren menenjit nedeni olabilen konjenital dermal sinüs, meningo-myelösel, ensefalosel, nöroenterik kistler, orta ve iç kulak malformasyonları saptan -

mamıştır. Tekrarlayan bakteriyel menenjit nedenlerini üç ana başlık altında inceleyebiliriz: 1- Subaraknoid bölgenin paranazal sinüsler, nazofarinks, orta kulak veya deri gibi bakteri florası olan organlar ile ilişkisini sağlayan travmatik veya doğumsal anatomik defektler. 2- Parameningeal enfeksiyon odakları, 3- İmmünolojik mekanizma bozuklukları (3). En sık rastlanan rekürren menenjit nedeni kafa kaidesi kırıkları olup rinore veya otore gelişmesi ile dikkat çekmektedir (4,5). Kompleman sistemindeki defektler de rekürren bakteriyel menenjit nedeni olabilmektedir. C2 eksikliğinde rekürren pnömokok menenjiti saptanan olgular bildirilmiştir (3). C2 ve IgG2 birlikte eksik olan bir olguda rekürren pürülan otitis media, pnömoni, h. influenza menenjiti ve pnömokok septisemisi tanıları kolumuştur (6). Hacettepe Üniversitesi tarafından yapılan bir yayında üç ailede kompleman eksikliği tesbit edilmiştir. Birinci ailenin beş çocuğunda C5 eksikliği bulunmuş, bunların ikisinde rekürren menenjit ve meningokoksemi, diğer ikisinde rekürren solunum yolları enfeksiyonu ve otitis media saptanmış, bir çocuk ise sağlıklı olarak değerlendirilmiştir. İkinci ailenin iki çocuğunda C8 eksikliği saptanmış, bu çocuklardan birinde pnömoni, meningokoksemi ve menenjit görülmüş, diğer çocuk sağlıklı bulunmuştur. Üçüncü ailenin bir çocuğunda C3 eksikliği ile birlikte dört menenjit atağı ve rekürren otitis media tesbit edilmiştir (7). Yapılan bir çalışma ile rekürren enfeksiyon tesbit edilen 30 hastada serum immunglobulinleri ve IgG

subgrupları ölçülmüş, 7 hastada IgG2 konsantrasyonu düşük bulunmuş ve bu hastalarda diğerlerine göre daha ağır enfeksiyonlar görülmüş, bu 7 hastanın 4'ünde IgG, IgA ve IgM'nin normal değerlerde olduğu belirtilmiştir (8). Olgumuzun anne, baba ve üç kardeşinin IgG1, IgG2, IgG3, IgG4, C1q, C2, C3, C4, C5, C8 değerleri normal sınırlarda bulundu.

Parameningeal enfeksiyonlardan kronik mastoidit, otit, beyin absesi, subdural ampiyem ve spinal epidural abse tesbit edilemedi. Çekilen temporal kemik tomografisinde sağ tarafta maksiller ve ethmoid sinüzit tesbit edildi. Üç kez menenjit tedavisine rağmen sinüzitinin sebat etmesi, rekürren menenjit nedeninin sinüzit olabileceğini düşündürdü.

Rekürren menenjit nedenleri araştırılırken çekilen bilgisayarlı beyin tomografisinde ve kranial manyetik rezonanstaki sağ tarafta araknoid kist, şizensefali ve korpus kallosum agenezisi saptandı.

Araknoid kist, araknoid membran tabakaları arasında serebrospinal sıvının kolleksiyonu sonucu oluşur. Beyin veya meninkslerin gelişim defektine bağlı olabileceği gibi, enflamasyon, vasküler oklüzyon veya travmaya sekonder olarak ta gelişebilir. Beyin dokusuna bası yaparak veya serebrospinal sıvı akımında obstrüksiyona yol açarak gelişme geriliği, epileptik nöbetler ve baş ağrılarına neden olurlar. Araknoid kisti olan çocukların tümünün zeka düzeyleri düşük bulunmuş ve hastaların çoğunda korpus kallosum agenezisi tesbit edilmiştir (9). Asemptomatik

olgulara tedavi önerilmemektedir. Semptomatik olgularda ise kraniyotomi ile kistin eksizyonu, kisto-peritoneal veya kist-atrial şant yapılabilir. Şant operasyonu sonucunda çoğu olguda kistin kaybolmasına rağmen bazı olgularda kiste sadece küçülme olmuş, bazılarında ise kistin boyutları hiç değişmemiştir (10).

Olgumuzda olduğu gibi literatürde de intrakraniyal araknoid kist ile birlikte korpus kallosum agenezisi ve mental retardasyon görülebileceği bildirilmiştir (9). WISC-R zeka testi ile üst debilite düzeyinde (eğitilebilir) zihinsel özürülü olarak değerlendirilen olgumuzda sözel IQ; 67, edinsel IQ; 70, genel IQ; 66 olarak tesbit edildi.

Olgumuzda görüntüleme yöntemiyle tesbit edilen şizensefali, beyin gri cevherinin doğuştan nöronal migrasyon defektine bağlı, kortikal ve subkortikal kleft oluşumu ile tanımlanan bir hastalıktır (11). Kleft dudakları ayrı veya birleşik olabilmekte ve kleft hemisferik yüzeyden ventriküle kadar uzanabilmektedir. Şizensefali ile birlikte mentomotor retardasyon, nistagmus, hemiparezi, epileptik nöbetler, septum pellucidum ve korpus kallosum agenezisi görülebilmektedir (12).

Paranasal sinüs enfeksiyonunun, araknoid kist, şizensefali ve korpus kallosum agenezisi eşliğinde tekrarlayan streptococcus pneumoniae menenjitine literatürde rastlanmamıştır.

KAYNAKLAR

1. Sponsel C, Park JW. Recurrent pneumococcal meningitis. *Postgraduate Medicine* 1994; 95: 109.
2. Harris H. Cerebrospinal otorrhea and recurring meningitis: Report of three cases. *Laryngoscope* 1978; 88: 1577-1585.
3. Yalçın I, Güler N, Postalı A, Öneş Ü, Salman N. Çocuklarda tekrarlayan bakteriyel menenjit. *Kli Mik Derg* 1992; 5: 53-55.
4. Mc Gee ZA, Baringer JR. Acute meningitis. In: Mandell GL, Douglas RG, Bennet JE ed. *Principles and Practice of Infectious Disease*. New York: Churchill Livingstone 1990; 745-753.
5. Lui TN, Lee ST. Late posttraumatic meningitis with concealed CSF otorrhea. *Pediatr Neurosci* 1989; 15: 85-87.
6. Sjöholm AG, Hallberg T, Oxelius VA, Hammarström L, Smith CI, Lindgren F. C2 deficiency moderately low IgG2 concentrations and lack of the G2m (23) allotype marker in a child with repeated bacterial infections. *Acta Pediatr Scand* 1987; 76: 533-538.
7. Sanal O, Loos M, Ersoy F, Kanra G, Seçmeer G, Tezcan I. Complement component deficiencies and infection: C5, C8 and C2 deficiencies in three families. *Eur J Pediatr* 1992; 151: 676-679.
8. Shackelford PG, Polmar SH, Mayus JL, Johnson WL, Corry JM, Nahm MH. Spectrum of IgG2 subclass deficiency in children with recurrent infections: prospec

- tive study. *J Pediatr* 1986; 108: 647-653.
9. Pascual-Castroviejo I, Roche MC, Martinez Bermejo A, Arcas J, Garci Blazques M. Primary intracranial arachnoidal cysts: A study of 67 childhood cases. *Childs Nerv Syst* 1991; 7: 257-263.
10. Basauri L, Selman JM. Intracranial arachnoidal cysts. *Childs Nerv Syst* 1992; 8: 101-104.
11. Lu JH, Mielke R, Le TP, Emons D, Kowalewski S. Schizencephaly. *Klin Pediatr* 1990; 202: 106-108.
12. Miller GM, Stears JC, Guggenheim MA, Wilkening GN. Schizencephaly: A clinical and CT study. *Neurology* 1984; 34: 997-1001.