

Tekrarlayan streptococcus pneumoniae menenjit ve Mondini displazisi: olgu sunumu

Nazan Dalgıç¹, Erdal İnce¹, Ergin Çiftçi¹, Selim Öncel¹, Suat Fitoz², Ülker Doğru¹

Özet

Mondini displazisi, sıklıkla işitme kaybı otore/rinore ve tekrarlayan menenjitin eşlik ettiği orta kulağın doğuştan bir malformasyonudur. Bu bildiri de tekrarlayan Streptococcus pneumoniae'ya bağlı menenjit atakları ve sensorinöral işitme kaybı olan 13 yaşında bir kız hasta sunulmuştur. Bilgisayarlı tomografi incelemesi ile temporal kemikte bilateral Mondini displazisi gösterilmiştir. Tekrarlayan menenjit ve sağırılığı olan hastalarda Mondini displazisi göz önünde bulundurulmalıdır.

Anahtar kelimeler: Mondini displazisi, tekrarlayan menenjit

Summary

Recurrent streptococcus pneumoniae meningitis and Mondini dysplasia: a case report

Mondini dysplasia is a congenital malformation of the middle ear, commonly associated with hearing impairment, otorrhea/rhinorrhea and recurrent meningitis. In this report, a 13-year-old girl with recurrent meningitis due to Streptococcus pneumoniae and sensorineural hearing loss, is presented. Bilateral Mondini dysplasia was demonstrated with computed tomography scans of the temporal bones. Mondini dysplasia should be considered in patients with recurrent meningitis and deafness.

Key words: Mondini dysplasia, recurrent meningitis

Giriş

Tekrarlayan menenjit; hastanın semptomlarının ve laboratuvar bulgularının aradaki dönemlerde tamamen normale döndüğü iki veya daha fazla sayıda menenjit atağı olarak tanımlanır (1). Nadir görülen ve tanısal güçlükleri olan bir durumdur. Tekrarlayan menenjite en sık neden olan predispozan faktör konjenital bir defekt veya kraniyal travma sonucu deri veya mukoza ile subaraknoid mesafe arasında bağlantı oluşmasıdır. İmmün sistem bozuklukları ise daha nadir bir nedendir fakat ciddi tablolara sebep olabilir. Çoğu olguda bakteriyel patojen izole edilebilmesine rağmen bazı olgularda etken

saptanamamaktadır. Streptococcus pneumoniae %50 veya daha fazla olguda en sık izole edilen patojendir (1). Tekrarlayan menenjite neden olan konjenital anomaliler; ensefalosel, meningomyelosele gibi anterior fossa anomalileri, temporal kemiğin yapısal anomalileri ve dermoid, epidermoid kist gibi spinal kanalı ilgilendiren patolojiler olarak sınıflandırılabilir.

Temporal kemik anomalileri içinde bu tabloya en sık neden olan konjenital anomali genellikle tek veya çift taraflı sağırılıkla seyreden Mondini displazisidir (2). Anomali, orta kulağın kemik ve membran yapılarındaki bozukluklar nedeniyle kokleanın dilate olması ile karakterizedir. Orta

¹ Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Enfeksiyon Bilim Dalı, ANKARA

² Ankara Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, ANKARA

Yazışma adresi: Nazan DALGIÇ, 705. sokak, Güvengir 42 Sitesi, no: 49 / Dupleks, 06530, Çayyolu/ANKARA

Tel: (0312) 241 07 10 Fax: (0312) 215 01 43

e-mail:nazandalgic@ttnet.net.tr

Alındığı tarih: 30.10.2003, kabul tarihi: 18.1.2004

kulak ve serebrospinal sıvı arasında oluşan anatomik bağlantı tekrarlayan menenjitin ana nedenini oluşturmaktadır (3). Burada tekrarlayan menenjit ile başvuran ve etyolojide Mondini displazisi tesbit edilen 13 yaşında bir kız hasta sunulmuştur.

Olgu Sunumu

On üç yaşında kız hasta ateş, baş ağrısı ve kusma ile kliniğimize başvurdu. Fizik muayenesinde ateşi 38 °C, nabızı 90/dk, solunum sayısı 28/dk ve kan basıncı 110/60 mmHg idi. Bilinci kapalı, ağrılı uyaranları lokalize ediyor ve inleme şeklinde sözel yanıt veriyordu. Ense sertliği, Kerning ve Brudzinski bulguları pozitif. Üst ekstremitelerde derin tendon refleksleri hiperaktif, alt ekstremitelerde ise alınmıyordu; bilateral Babinski pozitifliği vardı.

Hastanın özgeçmişinde doğuştan sağırılığı olduğu ve bu nedenle özel bir eğitim merkezine devam ettiği, 3 yaşından itibaren 11 kez pnömokok menenjiti nedeniyle tedavi edildiği, son üç yıldır yakınması olmadığı öğrenildi. Soygeçmişte herhangi bir özellik yoktu.

Laboratuvar incelemesinde; beyaz küre 22 400/mm³, hemoglobin 14.3 g/dL, trombosit 156 000/mm³, sedimentasyon 32 mm/saat, C-reaktif protein 18.9 mg/dL idi. Periferik yaymada %74 segment, %10 çomak, %2 monosit ve %2 eozinofil vardı. Fizik muayene ve laboratuvar bulguları ile santral sinir sistemi enfeksiyonu düşünülen hastaya lomber ponksiyon yapıldı. Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde basınç normal, görünüm opalesan, protein 458 mg/dL, glikoz değeri alette ölçülemeyecek kadar düşük ve eşzamanlı kan şekeri 145 mg/dL idi. Sıvının mikroskopik incelemesinde milimetre küpte 210 lökosit sayıldı (%76 parçalı, %24 lenfosit). Gram boyamada gram pozitif diplokok görüldü. Bu bulgularla pnömokok menenjiti ön tanısı alan hastaya intravenöz (iv) seftriakson (100 mg/kg/gün) ve vankomisin (60 mg/kg/gün) başlandı. İzlemede ateşi 2. günde düşen hastanın BOS kültüründe penisiline duyarlı pnömokok üremesi nedeniyle vankomisin kesilerek tedaviye seftriakson ile devam edildi. Bilinci 3. günde tamamen normale dönen hastanın immünolojik açıdan yapılan değerlendirmesinde herhangi bir patolojiye rastlanmadı. Kraniyal manyetik rezonans (MR) incelemesi normal bulunan hastanın yüksek çözünürlüklü temporal kemik bilgisayarlı tomografi (BT) incelemesinde bilateral kemik septasyon eksikliği ile karakterize koklear

displazi (Mondini anomalisi) izlendi. Hastanın Mondini displazisi ile beraber görülen sendromlar açısından yapılan genetik değerlendirmesi sonucunda ek bir dismorfik bozukluk tespit edilmedi. Hastanın fizik muayenesinde guatr yoktu, perklorat boşaltım testi ve tiroid ultrasonografi sonuçları normaldi. Beyin omurilik sıvısı kaçağı açısından spinal kanala kontrast madde açısından verilerek yapılan BT incelemesinde orta kulak ve serebrospinal sıvı arasında bağlantı gösterilemedi. Tekrarlanan BOS incelemesi normale dönen ve kültüründe üreme olmayan hastanın antibiyotığı 14. günde kesilerek 23-valanslı polisakkarit pnömokok (PPV23) aşısı yapıldı. Kulak burun boğaz bölümüne konsülte edilen hastaya operasyon planlandı.

Tartışma

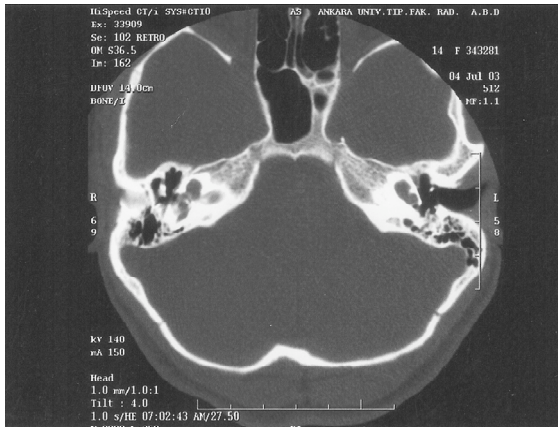
Mondini displazisi sıklıkla işitme kaybı, rinore ve/veya otere ve tekrarlayan menenjit atakları ile seyreden, orta kulağın konjenital bir malformasyonudur. Bilateral veya tek taraflı olabilir, duyma ve denge fonksiyonlarındaki bozukluk normalden ağır düzeye kadar değişebilir (4). İlk kez 1791 yılında Carlo Mondini tarafından konjenital sağırılığı olan 8 yaşında bir erkek çocuğun postmortem temporal kemik incelemesi sonucu tanımlanmıştır. Bu anomali, kısa ve geniş koklear kanal, spiral gangliyon hücrelerinin azlığı ile birlikte olan immatür Corti organı ile karakterize bir koklear displazidir. Ayrıca semisirküler kanalların yokluğu veya daralması ile birlikte olan vestibüler dilatasyon bu anomaliye eşlik eder. Mondini displazisi ile birlikte kemik labirentin yan ve orta duvarları içindeki bütünlüğün bozulması, orta kulak ile subaraknoid mesafeyi birleştiren perilenfatik bir fistülün oluşumu ile sonuçlanır. Ek olarak stapesin yokluğunun veya defektif olmasının bir sonucu olarak konjenital oval penceredeki fistül, BOS kaçağına neden olur. Yukarıda bahsedilen bütün bu yapısal anomaliler tekrarlayan menenjit ataklarına neden olurlar (3).

Mondini displazisi, izole bir anomali olabileceği gibi orta kulak veya diğer organ anomalileri ile birlikte de bulunabilir. Kimyasal (talidomit) veya enfeksiyöz (kızamıkçık) teratojen ajanlarla birliktelik göstermesine rağmen genellikle sporadik olarak oluşur. Ayrıca nadir olarak Wildervanck, DiGeorge, Fountain veya Johanson-Blizzard sendromları ile beraber kalıtsal bir özellik gösterebilir. Yine trizomi 13,18 ve 21 gibi kromozom anomalileri ile birlikteliği tanımlanmıştır (5,6).

Mondini displazisi ile birlikteliği olan diğer bir klinik durum da Pendred sendromudur. Pendred sendromu konjenital işitme kaybı ve guatr ile karakterize otozomal resesif kalıtım gösteren bir hastalıktır. Guatr sıklıkla puberte öncesi görülür ve parsiyel organifikasyon defekti vardır. Bu defekt perklorat boşaltma testi ile gösterilebilir ve %80 hastada test pozitif olarak bulunur (6,7).

Chan ve arkadaşları (7) bir anne, oğlu ve kızından oluşan bir ailede herhangi bir malformasyon veya sendromla birliktelik göstermeyen izole otozomal dominant kalıtım gösteren Mondini displazisini tanımlamışlar ve bunu ailesel sendromik olmayan Mondini displazisi olarak isimlendirmişlerdir. Arellano ve arkadaşları (8) farklı derecelerde sensorinöral işitme kaybı olan bir aile içinde yaptıkları klinik, radyolojik ve genetik araştırmalar sonucunda, aile bireylerinde işitme kaybına neden olabilen Mondini displazisini tespit etmişler ve yapılan gen analizinde de X kromozomu üzerinde DFN3 geninde mikrolezyon saptamışlardır. Bilateral Mondini anomalisi olan bir hastanın ilk başvuru nedeni genellikle işitme kaybıdır fakat defekt tek taraflı ise yıllarca tanı konulmayabilir. Ayrıca hastaların çoğunda orta kulağa serebrospinal sıvı akışı vardır ve bu hastalar tekrarlayan menenjit atakları nedeniyle başvururlar. Temporal kemikte karakteristik anomali en iyi BT ile gösterilir.

Bizim hastamızda Mondini anomalisinin başlangıç semptomu sağırılık idi ve hastamız tekrarlayan menenjit atakları olması nedeniyle yapılan ileri incelemeler sonucunda tanı aldı. Temporal kemik tomografisinde orta kulak yapılarının (koklea, vestibül ve semisirküler kanal) anormal genişlikte olduğu ve kokleanın normal döngüsünü tamamlamadığı görüldü (Resim 1).



Resim 1: Aksiyal BT kesitinde bilateral modiyolus ve kemik septaların izlenmediği displastik koklea gözlenmektedir. Solda dilate vestibülle anormal geniş bağlantı da seçilebilmektedir

Hastamızın anamnezi derinleştirildiğinde özellikle menenjit tanısı aldığı zamanlarda burnundan beyaz, şeffaf akıntı olduğunu söylemesi rinoreyi düşündürdü; fakat tedavinin 10. gününde yapılan kontrastlı incelemede herhangi bir kaçağa rastlanmadı. Hastanın guatrının olmaması ve perklorat boşaltma testinin negatif bulunması bizi Pendred sendromu tanısından uzaklaştırdı. Yapılan genetik değerlendirme sonucunda ek bir dismorfik bozukluk tespit edilmedi. Hastamızdaki anomali herhangi bir malformasyon veya sendromla birliktelik göstermedi.

Mondini displazisi ile birlikte olan tekrarlayan menenjit ataklarını önleyici tedavi, BOS kaçağının durdurulması amacıyla yapılan cerrahi operasyondur. Hastanın klinik ve laboratuvar bulgularına göre uygulanacak cerrahi işlemler; vestibül obliterasyonu ile beraber stapedektomi, vestibülün fasya veya kas dokusu ile onarımı, oval pencerenin kemik doku ile kaplanması veya BOS'un lomber dren ile akışının değiştirilmesi olarak sayılabilir. Uygulanacak yöntem hastaya özgü değişkenlik gösterir. Hastaya en uygun cerrahi girişim uygulansa bile vakaların yaklaşık %30'unda cerrahi operasyon başarısızlıkla sonuçlanmakta ve hastalar tekrarlayan cerrahi girişimlere gereksinim duymaktadırlar. Bunun dışında yapılan çalışmalarda tekrarlayan menenjit ataklarını önlemek amacıyla verilen profilaktik antibiyotik uygulamaları başarısızlıkla sonuçlanmıştır (3). Bu hastalarda en sık etkenin Streptococcus pneumoniae olması nedeniyle 2 yaş altındaki hastaların multivalan protein konjugatı pnömokok aşısı ile aşılması ve 2 yaşından sonra PPV23 aşısı ile rapel yapılması, 2 yaş üzerindeki hastaların ise PPV23 ile aşılması koruyuculuk açısından önemlidir (1). Bu tür nadir görülen fakat hastanın yaşam kalitesini etkileyen anomalilerin erken tanınması, ailenin bilgilendirilmesi, genetik danışma verilmesi ve hastanın korunmasına yönelik girişimlerin yapılması hastanın prognozu açısından yararlı olacaktır.

Kaynaklar

1. Yogev R. Recurrent Meningitis. In: Principles and Practice of Pediatric Infectious Diseases, Long SS, Pickering LK, Prober CG (eds), 2nd ed, Churchill-Livingstone, New York, 2003: 279- 84.
2. Kriss TC, Kriss VM, Warf BC. Recurrent meningitis: The search for the dermoid or epidermoid tumor. *Pediatr Infect*

- Dis J. 1995; 14: 697- 700.
3. Slavin KA, Kohl S. Eleven-month-old with recurrent bacterial and aseptic meningitis. *Pediatr Infect Dis J.* 2000; 19: 175-8.
 4. Pappas DG, Hoffman RA, Cohen NL. Spontaneous temporal bone cerebrospinal fluid leak. *Am J Otol.* 1992; 13: 534- 9.
 5. Kahn Z, Adour K. Histologic findings in the temporal bone in trisomy D/D (D/D translocation). *Arch Otolaryngol* 1978; 104: 22- 5.
 6. Harada T, Sando I. Temporal bone histopathologic findings in Down's syndrome. *Arch Otolaryngol* 1981;107: 96- 103.
 7. Chan KH, Eelkema EA, Furman JMR, Kamerer DB. Familial sensorineural hearing loss: a correlative study of audiologic, radiographic, and vestibular findings. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1991; 100: 620- 5.
 8. Satar B, Mukherji SK, Telian SA. Congenital aplasia of the semicircular canals. *Otol Neurotol* 2003; 24: 437- 46.