

Ademhalingsstoornissen door pneumokokkenencefalitis van de hersenstam



dr. Sophie Muyldermans
dienst Pneumologie

Diagnose pneumokokkenencefalitis

Een adolescent meisje liep een pneumokokkeninfectie op met aantasting van de hersenen en hersenstam. Toen na drie weken bleek dat ze beademingsafhankelijk zou blijven, werd een tracheostomie uitgevoerd. Drie maanden na opname werd ze uit het ziekenhuis ontslagen onder nagenoeg continue tracheale beademing. Ze was bijna volledig quadripleeg – enkel de linkerhand kon ze nog beperkt bewegen. Communiceren gebeurde via het openen van de mond (= neen) of het sluiten van de ogen (= ja). Een MRI-scan toonde schade in de kleine hersenen aan en ernstige hersenstamatrofie, vooral in de medulla oblongata, met zones van chronische gliosis met Walleriaanse denegeratie ter hoogte van de pons en medulla oblongata. Hoewel een PET-scan ook grote hypometabole zones in de cortex aangaf, wezen de standaard cognitieve testen niet op een cognitieve disfunctie. De diagnose luidde onvolledig locked-in syndroom met bijkomend atypische supratentoriële laesies.

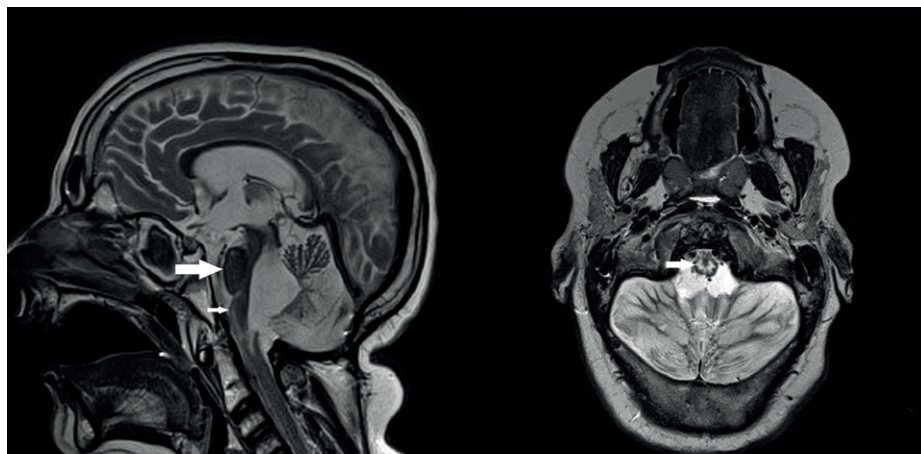
Daarnaast persisteerden de ademhalingsstoornissen. Het meisje werd continu tracheaal beademd, maar kon maximaal twee uur zelfstandig ademen wanneer ze

In samenwerking met het medische team van het slaapcentrum in UZ Leuven beschreef dr. Sophie Muyldermans voor het eerst een casus van een meisje met locked-in syndroom en ademhalingsstoornissen ten gevolge van hersenstamencefalitis door pneumokokken^[1].

gestimuleerd werd. Dit leverde een diep, traag adempatroon op aan een frequentie van acht ademhalingen per minuut met kenmerken van apneustisch ademen. Tevens werd over de periode van ongeveer een uur een geleidelijke toename in hartslagfrequentie (van 75 naar 85 slagen/ minuut) vastgesteld. Een geijkte transcutane carbondioxidemonitor toonde een verhoging van P_{tcCO_2} (transcutaan P_{CO_2}) van 38 tot 45 mm Hg. Deze bevindingen wijzen op uitputting wanneer de patiënte zelfstandig ademt overdag.

Bij het uitschakelen van de beademingsmachine tijdens de

diepe slaap ademde de patiënte, die nochtans niet overbeademd werd, helemaal niet meer. Na 20 seconden trad er zuurstofdesaturatie op en wegens ernstige hypoxie moest de beademing na 38 seconden opnieuw opgestart worden. De autonome ademhaling was volledig afwezig bij deze patiënte. De beschreven afwijkingen worden veroorzaakt door aantasting van de ademhalingscentra ter hoogte van de medulla oblongata en de pons. Voor zover geweten is het de eerste maal dat zowel een (onvolledig) locked-in syndroom als falen van de autonome ademhaling vastgesteld worden als gevolg van een hersenstamencefalitis door pneumokokken.



Deze MRI-scan toont schade in de kleine hersenen en hersenstamatrofie, met zones van chronische gliosis met Wallerse denegeratie ter hoogte van de pons en medulla oblongata. De grote pijl op de sagittale scan wijst naar de pons, de kleine naar de medulla oblongata. De pijl op de axiale scan wijst naar de medulla oblongata.

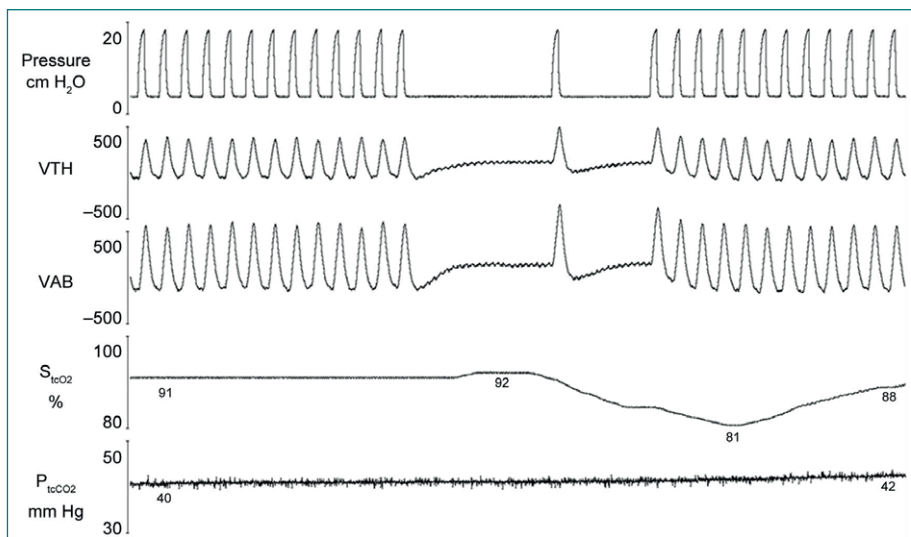
Stimulatie van de nervus phrenicus

Omdat het apneustisch ademhalingspatroon kort na het uitschakelen van de beademing uitputting en een verhoogde P_{tcCO_2} teweegbracht, werd voorgesteld een pacemaker van de nervus phrenicus te implanteren. Hierdoor wordt het diafragma, de belangrijkste ademhalingsspier, gestimuleerd. Dit kan de ventilatie verbeteren en de nood aan een constante positieve drukbeademing elimineren bij bepaalde patiënten met ademhalingsstoornissen veroorzaakt door beschadiging of ziekte van het centrale zenuwstelsel. Zo kan de patiënt meer en langer ademen zonder beademing. Overschakelen van positieve naar negatieve drukbeademing verbetert ook de geurzin.

Aan de implantatieprocedure gingen een aantal aanvullende investigaties vooraf. Een geleidingsonderzoek van de nervus phrenicus volgens de methode beschreven door MacLean en Mattioni^[2] wees op een normale geleiding, maar een asymmetrische samengestelde diafragma-actiepotentiaal. Fluoroscopie van het diafragma tijdens stimulatie gaf globaal een adequate beweging van het diafragma weer, weliswaar iets minder uitgesproken aan de linkerzijde, maar dit kon onvoldoende verklaring bieden voor de nood aan beademing.

Zeldzame pathologie

Letsels ter hoogte van de hersenstam kunnen verschillende ademhalingsstoornissen tot gevolg hebben. Gezien het pneumotactisch centrum in de pons betrokken is bij de controle van het ademhalingsritme, kan een letsel van de pons een apneustisch ademhalingspatroon veroorzaken. Dit laat zich kenmerken door een diepe en verlengde inspiratie met een eind-inspiratoire pauze, gevolgd door een korte expiratie.^[3] Trauma aan de laterale medulla, waarin de ventrale en



Adempatroon tijdens het slapen. Een polysomnografisch fragment van 2 minuten terwijl de patiënt in diepe slaap was: gedurende 38 seconden werd de frequentietiming op de drukbeademingsmachine in assist-control modaliteit abrupt van 18 naar 1/minuut gereduceerd. Hoewel de patiënte niet overbeademd werd (transcutane zuurstofsaturatie [S_{tcO_2}] 91% en transcutane P_{CO_2} [P_{tcCO_2}] 41 mm Hg), slaagde zij er niet in autonoom adem te halen waardoor S_{tcO_2} daalde tot 81%. P_{tcCO_2} bleef stabiel door de langere gemiddelde meettijd (50 seconden) van de P_{tcCO_2} . VTH = beweging van de thorax, VAB = beweging van het abdomen.

dorsale ademhalingsgroepen zich bevinden, maakt dat de autonome ademhaling wegvalt. Bij falen van de autonome ademhaling verliezen patiënten de automatische controle over hun ademhalingsstelsel, terwijl de vrijwillige controle intact blijft.^[4] Deze pathologie komt bij mensen zelden voor en wordt doorgaans veroorzaakt door het Congenitaal Centraal Hypoventilatie Syndroom of in heel zeldzame gevallen ook als gevolg van een hersenstamlaesie.^[5] Dat er van deze laatste slechts weinig gevallen gedocumenteerd werden, maakt van de vaststellingen uit deze casus waardevolle bijdragen tot de kennis over de impact van specifieke hersenstamlaesies op de controle van de ademhaling bij mensen.

Leerpunten

Deze casus leert ons dat een pneumokokkeninfectie ook op de hersenstam en/of het cerebellum kan toeslaan en hersenstamencefalitis kan veroorzaken. Encefalitis door pneumokokken kan zowel onvolledig locked-in syndroom als hersenstamlaesies met specifieke pathologische ademhalingspatronen tot gevolg hebben. Verder bleek dat het niet altijd aan zwakke ademhalingsspieren

te wijten is als het niet lukt om patiënten te ontwennen van beademing, maar dat ook hersenstambeschadiging in bepaalde gevallen overwogen moet worden in de differentiaaldiagnose. Voor de behandeling van patiënten met ademhalingsproblemen op basis van een laesie aan het centrale zenuwstelsel kan een pacing van de nervus phrenicus overwogen worden om zelfstandig ademen te bevorderen. Op basis van haar ongeneeslijk locked-in syndroom besloot de patiënte deze therapiemogelijkheid niet te benutten. ■

Referenties

1. Muijldermans S, Vrijsen B, Decramer M, Belge C, Testelmans D, Buyse B. Pathological breathing patterns after pneumococcal rhombencephalitis. *Respir Care* 2014; 59(5): e84-88.
2. MacLean IC, Mattioni TA. Phrenic nerve conduction studies: a new technique and its application in quadriplegic patients. *Arch Phys Med Rehabil* 1981; 62(2): 70-73.
3. Plum F, Alford EC Jr. Apneustic breathing in man. *Arch Neurol* 1964; 10(1): 101-102.
4. Severinghaus JW, Mitchell RA. Ondine's curse: failure of respiratory center automaticity while awake. *Clin Res* 1962; 10(1): 122.
5. Mendoza M, Latorre JG. Pearls and oysters: reversible Ondine's curse in a case of lateral medullary infarction. *Neurology* 2013; 80(2): e13-16.