

PRESENTACIÓN DE CASO

Encefalitis de Bickerstaff: informe de caso y revisión de la literatura

Carolina Guerra^{1,2}, Carlos Santiago Uribe², Alejandro Guerra², Olga H. Hernández²

¹ Neurología Clínica, Universidad CES, Medellín, Colombia

² Unidad de Cuidados Intensivos Neurológicos, Instituto Neurológico de Colombia, Medellín, Colombia

En este artículo se presenta el caso clínico de un paciente de sexo masculino de 34 años que fue remitido al Instituto Neurológico de Colombia e internado en la unidad de cuidados intensivos neurológicos, por la sospecha inicial de un síndrome de Guillain-Barré. La presencia de alteraciones cognitivas durante su evolución, llevó a reconsiderar el diagnóstico presuntivo inicial por el de encefalitis de Bickerstaff. Se describen el tratamiento instaurado y la evolución del paciente, se hacen la revisión de la literatura y la discusión.

Palabras clave: encefalitis, inmunoglobulinas, síndrome.

doi:<http://dx.doi.org/10.7705/biomedica.v33i4.1438>

Bickerstaff brain encephalitis: Case report and literature review

We describe the case of a 34-year-old male patient, who was referred to the Instituto Neurológico de Colombia with probable Guillain-Barré syndrome, requiring intensive care management. The presence of cognitive alterations during his evolution, lead the team to reconsider the initial diagnosis for the Bickerstaff's brainstem encephalitis diagnosis. We aim to describe the patient's treatment and evolution, as well as a brief review and discussion.

Key words: Encephalitis, immunoglobulins, syndrome.

doi:<http://dx.doi.org/10.7705/biomedica.v33i4.1438>

La encefalitis de tallo cerebral de Bickerstaff se conoce como un síndrome compuesto por alteración del estado de conciencia, oftalmoplejía, signos piramidales y ataxia. Desde su primera descripción en 1950, esta entidad se ha convertido en un reto diagnóstico, así como en un tema de debate entre los neurólogos clínicos.

Descripción del caso

Se trata de un paciente de sexo masculino de 34 años, soltero, diestro, de ocupación chofer, padre de dos hijos, con escolaridad secundaria incompleta.

Consultó por un cuadro clínico de tres días de evolución de diplopia, visión borrosa, ptosis palpebral izquierda y adinamia, con posterior

aparición de disartria y disfagia. Negó episodios infecciosos o vacunación previa al cuadro. Presentaba antecedentes de consumo frecuente de cannabinoides con patrón de abuso.

En el hospital local en el que fue evaluado inicialmente, se le practicó una punción lumbar y una tomografía computarizada de cráneo, ambas dentro de los parámetros normales, por lo que se remitió a nuestra institución.

En el examen físico de ingreso se encontró un paciente con estabilidad hemodinámica, orientado en tiempo, espacio y persona, con anisocoria y defecto pupilar aferente izquierdo, ptosis palpebral izquierda, paresia del músculo recto externo derecho, oftalmoplejía completa izquierda, paresia facial central derecha, imposibilidad para la deglución, desviación uvular a la izquierda, desviación lingual a la izquierda, reflejo nauseoso abolido, imposibilidad para elevar el paladar blando y tos inefectiva. La fuerza muscular se calificó con 4/5 en las extremidades superiores y con 5/5 en las

Correspondencia:

Carolina Guerra, Carrera 39 N° 7-45, Medellín, Colombia
Teléfono: (574) 576 6666; extensión 91320
caritowar@gmail.com

Recibido: 21/12/12; aceptado: 25/06/13

Contribución de los autores:

Carolina Guerra: autora principal, realizó la búsqueda de la literatura, así como la redacción del manuscrito.

Carlos Santiago Uribe: participó como asesor académico.

Alejandro Guerra: participó como asesor académico.

Olga H. Hernández: participó como asesora académica.

inferiores. Presentaba arreflexia generalizada, ataxia troncular y dismetría apendicular izquierda. Durante la estancia en la unidad de cuidados intensivos, se aseguró la vía aérea mediante intubación oro-traqueal y recibió asistencia respiratoria mecánica. Presentó episodios de agitación psicomotora manejados con sedación, así como episodios de disautonomía dada por taquicardia sostenida.

Como complemento diagnóstico se practicaron resonancia magnética, punción lumbar de control y medición de los anticuerpos antigangliósido GQ1B y electromiografía. En las imágenes de resonancia magnética cerebral no se hallaron lesiones. En las punciones lumbares seriadas, se observó una leve disociación albúmino-citológica (0 células por mm³ y 65 mg/dl de proteínas). Los anticuerpos antigangliósido GQ1B estaban en un nivel de 65 %. La electromiografía sugirió polineuropatía desmielinizante.

Con un diagnóstico presuntivo de encefalitis de Bickerstaff, se inició tratamiento con inmunoglobulina a dosis de 25 g/día (0,4 g/kg) durante cinco días, sedación con dexmedetomidina, control de la agitación con quetiapina y escitalopram y asistencia respiratoria invasiva. En vista de la pobre funcionalidad bulbar, la necesidad de asegurar la vía aérea y la asistencia respiratoria prolongada, se practicó traqueostomía y gastrostomía percutáneas, sin complicaciones.

Un mes después se dio de alta, con recuperación de la disfagia y menor oftalmoparesia, y con independencia completa para las actividades de la vida diaria. En el control clínico a los dos meses, se pudieron retirar la gastrostomía y la traqueostomía. En el último control a los cuatro meses de la iniciación del cuadro clínico, persistía con leve diparesia facial, aunque con mejoría importante de los movimientos de la lengua y de la oftalmoparesia.

Historia

En 1950. E. R. Bickerstaff y P. C. P. Cloake, de la Universidad de Birmingham, describieron una serie de tres pacientes que presentaban compromiso neurológico gradual que involucraba, particularmente, las estructuras del tallo cerebral, con posterior recuperación completa de la funcionalidad.

Estos pacientes, sin antecedentes de infección viral o historia de inmunización, presentaban hiperpirexia, con vómito o sin él, y signos meníngeos. Por el contrario, la sensación vertiginosa, los cambios del

estado de conciencia y el compromiso oculomotor fueron comunes en todos ellos, siendo los pares craneales bajos—desde el V al XII—los más afectados, razón por la cual dos de ellos requirieron asistencia respiratoria y alimentación por sonda orogástrica. En cuanto a las manifestaciones corticales, el espectro fue amplio aunque poco común, y comprendía desde ataxia leve hasta convulsiones y psicosis (1,2).

Siete años después de su publicación inicial, Bickerstaff agregó a su cohorte otros cinco casos que, además de los signos descritos inicialmente, presentaron signo de Babinski y hemianestesia, que hoy caracterizan esta enfermedad. De igual manera, en esta nueva serie pudo evidenciarse el componente emocional diferenciador en este tipo de pacientes (3,4).

Definición y diagnóstico

Como se expuso previamente, la encefalitis de tallo cerebral de Bickerstaff se compone de alteración del estado de conciencia, oftalmoplejía, signos piramidales y ataxia.

Se clasifica dentro del espectro de la enfermedad de Guillain-Barré, pues comparte algunas de sus manifestaciones y tiene mimetismo molecular con la variante clásica de esta entidad, conocida como el síndrome de Miller-Fisher (oftalmoplejía, ataxia y arreflexia) (5).

Al igual que en el síndrome de Guillain-Barré y el síndrome de Miller-Fisher, esta encefalitis predomina en el sexo masculino con una relación aproximada de 2,3:1. Su edad de presentación es bimodal, con un pico inicial entre los 20 y 29 años y, posteriormente, entre los 40 y 49 años (6).

Los criterios diagnósticos propios de la encefalitis de tallo cerebral de Bickerstaff, han evolucionado paulatinamente desde la primera descripción de Bickerstaff y Cloake, hasta la de Al-Din en la década de 1980. El consenso actual considera que debe presentarse oftalmoplejía y ataxia relativamente simétricas y progresivas, durante, al menos, cuatro semanas, así como alteraciones en el estado de conciencia o hiperreflexia (3).

Fisiopatología

Comúnmente, la encefalitis de tallo cerebral de Bickerstaff se considera una variante del síndrome de Guillain-Barré, al igual que el síndrome de Miller-Fisher, dada la presencia de un pródromo infeccioso y de arreflexia, y la disociación albumino-citológica presente en el líquido cefalorraquídeo de estos pacientes.

Fisiopatológicamente, estas tres entidades se ubican dentro de un espectro inmunopatológico similar, enmarcado por una respuesta humoral y celular autoinmunitaria (2).

La infección previa con agentes como *Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Varicela zoster*, *Salmonella Typhi*, *Citomegalovirus*, *Herpes simplex* y virus del sarampión, que comparten algunas características moleculares con el tejido nervioso periférico del individuo, es la hipótesis universalmente adoptada como causa etiológica de estas entidades (7,8). La activación inicial del complemento y los complejos de ataque de membrana sobre las células de Schwann, por parte de los antígenos del microorganismo infeccioso, desencadenan cambios vesiculares en las láminas de mielina. Esta reacción, a su vez, promueve el reclutamiento de macrófagos y linfocitos.

Los linfocitos T serían determinantes para la pérdida de la impermeabilidad de la barrera hemato-encefálica, sumado esto a que la integridad de la misma es menor en la región del romboencefalo. De esta manera, se inicia la acción de la inmunidad celular en el tejido nervioso.

Al mismo tiempo, sustancias proinflamatorias, como las interleucinas 2 y 23, el factor de necrosis tumoral alfa y el interferón gamma, activan diferentes moléculas de adhesión, que resultan en el reclutamiento de más células inflamatorias, una mayor activación del complemento y el mayor paso de antígenos por la barrera hemato-encefálica (9). Los gérmenes involucrados en este proceso, especialmente *C. jejuni*, poseen lipooligosacáridos de tipo GM1 y GQ1b, sintetizados por una enzima conocida como sialil-transferasa II de *Campylobacter*. La variedad Thr51 de esta enzima es la encargada de la síntesis de GM1 y GD1a, comúnmente en los síndromes que cursan con debilidad motora.

Por su parte, la variedad Ans51 sintetiza lipooligosacáridos como el GT1a y GD1c, los cuales inducen la producción del GQ1b encontrado en el paciente con oftalmoplejía y ataxia, ya que bloquean la placa motora en los músculos oculomotores, al parecer debido a que en ella hay una mayor presencia de gangliósidos 1b y a que esta región no está cubierta por la barrera hemato-encefálica. De igual manera, estas moléculas comparten una gran similitud con los gangliósidos presentes en los axones tanto a nivel periférico como en el tallo cerebral, y que servirán de blanco para los anticuerpos de tipo

IgG presentes hasta en 66 % de los pacientes (2,7,10,11).

Hallazgos histopatológicos

Entre los casos reportados en el segundo estudio de Bickerstaff, uno de los pacientes falleció. Sin embargo, la descripción histopatológica encefálica solamente reportaba cambios de edema cerebral e imágenes de arrugamiento citoplásmico en núcleos oculomotores, con algo de citólisis inicial (3,4,8).

En series subsiguientes se han descrito cambios inflamatorios claros, como reacción linfocitaria, edema cerebral, manguitos perivasculares en el lóbulo frontal y algunos acúmulos de macrófagos en el tallo encefálico y en la región del núcleo dentado (3,4).

Manifestaciones clínicas

En la mayor serie de casos de pacientes con encefalitis de tallo cerebral de Bickerstaff, reportada por Odaka, *et al.* (3), en 62 pacientes entre diciembre de 1994 y febrero del 2000, las manifestaciones iniciales fueron la oftalmoplejía en 52 % y las alteraciones en la marcha en 35 %, mientras que las alteraciones de la conciencia se presentaron en 13 % de los pacientes.

En este trabajo, se presentó hiperreflexia, normoreflexia e hiporreflexia, en 34 %, 8 % y 58 % de los pacientes reportados, respectivamente. Cabe anotar que aquellos que cursaron con hiperreflexia, no manifestaron compromiso de la conciencia.

Otros hallazgos clínicos descritos fueron debilidad facial, blefaroptosis, nistagmo, parálisis bulbar y signo de Babinski (2,3,8). De acuerdo con la instauración de la sintomatología, es importante descartar otras entidades que pueden comportarse de manera similar. Ellas son: enfermedad vascular del tallo cerebral, encefalopatía de Wernicke, botulismo, miastenia gravis, tumores del tallo, apoplejía pituitaria, encefalomielitis aguda diseminada, enfermedad de neuro-Behçet, vasculitis, esclerosis múltiple, linfoma y enfermedad de Creutzfeldt-Jakob (cuadros 1 y 2) (6).

Ayudas diagnósticas

Líquido cefalorraquídeo

Los hallazgos clásicamente encontrados en la encefalitis de tallo cerebral de Bickerstaff, son similares a los reportados por las series de casos de síndrome de Guillain-Barré y síndrome de Fisher, siendo aún más significativas la carga proteica y la pleocitosis, lo que se explica, según

algunas hipótesis, por una mayor permeabilidad de la barrera hemato-encefálica.

En el trabajo de Masafumilto, *et al.*, los pacientes con encefalitis de tallo de Bickerstaff presentaron una disociación albúmino-citológica (entendida como proteínas de más de 45 mg/dl y de 50 células por ml) del 25 % durante la primera semana, con el 32 % de pleocitosis, valores que continuaron en ascenso durante las semanas subsiguientes (6,9).

De igual manera, en la investigación de Odaka, *et al.*, se evidenció un porcentaje de disociación de 19 % en la primera semana en la cohorte de pacientes con encefalitis de tallo de Bickerstaff, que alcanzó el 55 % en la cuarta semana (3,12).

Cuadro 1. Diagnósticos diferenciales

Miastenia gravis
Enfermedades vasculares
Enfermedad vascular de tallo
Apoplejía pituitaria
asculitis
Enfermedades desmielinizantes
Esclerosis múltiple
ADEM (encefalomielitis diseminada aguda)
Enfermedad de Behçet
Linfoma
Tumores de tallo cerebral
Enfermedad de Creutzfeldt-Jakob
Encefalopatía de Wernicke

Cuadro 2. Diagnósticos diferenciales

Diagnóstico	Similitudes	Diferencias
Miastenia gravis	Oftalmoplejía, síntomas bulbares, debilidad	Estado mental normal, fluctuación de síntomas, oftalmoplejía asintomática, reflejos normales, ausencia de pródromo
Encefalomielitis diseminada aguda (ADEM)	Compromiso de tallo, pródromo, NMS, LCR normal	Resonancia magnética supratentorial anormal, LCR menos proteínas, no NMI, hiporreflexia
Botulismo	Oftalmoplejía, debilidad, NMI	Pérdida de respuesta pupilar temprana, náuseas y vómito, nexo epidemiológico
Ataque cerebrovascular de tallo	Oftalmoplejía, coma, NMS	Inicio agudo, no NMI, LCR normal
Neoplasias de tallo	Oftalmoplejía, déficit de NC, alteración de conciencia, inicio gradual, NMS	Cronicidad, no prodromo, LCR normal, hiporreflexia, no NMI
Irritación meníngea (sarcoidosis y neoplasias)	Parálisis de NC, pródromo, alteración de conciencia, LCR anormal	Cáncer, pérdida de peso, síntomas sistémicos, cefalea, hiporreflexia menor, menos neuropatía, hipoglucoemia, adenopatía (sarcoidosis)
Encefalopatía de Wernicke	Oftalmoplejía, encefalopatía, reflejos alterados (beriberi), ataxia	Desnutrición, enolismo, no hay NMS, LCR normal

NMS: neurona motora superior; LCR: líquido cefalorraquídeo; NMI: neurona motora inferior; NC: nervio craneal
Modificado de: Hunter G, Young GB, Ang LC. Bickerstaff's brainstem encephalitis presenting to the ICU. *Neurocrit Care*. 2012;17:102-6. <http://dx.doi.org/10.1007/s12028-012-9691-3>. (14). Reproducción autorizada por Springer Link, order number 500770511.

Neuroimágenes

Teniendo en cuenta la gran cantidad de entidades por descartar, y los hallazgos clínicos que sugieren descartar compromiso central, el estudio de imagen de elección en el paciente con encefalitis de tallo de Bickerstaff es la resonancia magnética.

Normalmente, hasta el 70 % de los casos no tienen hallazgos sugestivos de compromiso diencefálico. Sin embargo, las lesiones pueden presentarse en secuencia de T2 e, incluso, con algo de restricción a la difusión. Las regiones comúnmente comprometidas son tallo cerebral, ganglios basales, tálamo y pedúnculo cerebeloso superior, cerebelo y cuerpo calloso (6).

Otros autores han revelado resultados importantes en pacientes con resonancia magnética normal, en los que la tomografía por emisión de positrones (*PET scan*) muestra hipometabolismo cerebeloso bilateral; sin embargo, estos trabajos aún cuentan con un número muy reducido de pacientes (5,8,13).

Electrodiagnóstico

La mayoría de los autores concuerdan en la teoría de que la encefalitis de tallo de Bickerstaff es una entidad que compromete no solo estructuras centrales, sino también, el nervio periférico, como lo demostrarían la presencia de arreflexia en un

porcentaje importante de los pacientes con esta enfermedad, los hallazgos del líquido cefalorraquídeo y las pruebas neurofisiológicas (11).

Los patrones más comúnmente encontrados son la degeneración axonal en el 38 % y la desmielinización en el 6 % de los casos, así como potenciales de denervación (3,10,12,14).

Tratamiento

De acuerdo con la hipótesis fisiopatológica que señala que la encefalitis de tallo cerebral de Bickerstaff está contemplada dentro del espectro del síndrome de Guillain-Barré, el manejo médico con plasmaféresis o inmunoglobulina es lo indicado. Sin embargo, no hay estudios de asignación aleatoria y multicéntricos sobre este tratamiento. Algunos autores han apoyado la estrategia de manejo con inhibidores del complemento, aunque con hallazgos no superiores a los del tratamiento con inmunoglobulina (5,6,10,11).

Discusión

El caso ilustrado reúne múltiples características de las descritas por Bickerstaff en sus series iniciales, como lo son la oftalmoplejía, la arreflexia y la alteración del estado de conciencia. No obstante, para este último criterio el componente cognitivo aquí expuesto es de tipo agitación psicomotora, diferente a la queja de mareo referida por los pacientes de estas cohortes iniciales, así como los descritos en las series posteriores; sin embargo, debemos recordar que el criterio diagnóstico no limita los hallazgos sobre el estado de conciencia.

Si se tiene en cuenta el consumo de cannabinoides para explicar el inicio de la agitación durante la estancia hospitalaria, es importante señalar que, por ser su consumo en patrón de abuso, no generaría episodios de abstinencia. De igual manera, se descarta el diagnóstico de delirio, ya que el paciente no se encontraba en un grupo etario

de riesgo y no cursaba con un cuadro metabólico o infeccioso concomitante que aportara otra posible explicación del compromiso mental.

La controversia en cuanto a si la encefalitis de tallo de Bickerstaff y el síndrome de Guillain-Barré son entidades diferentes, ya está planteada, así como la hipótesis alterna de que puede tratarse de enfermedades dentro de un mismo espectro. Así lo ilustra la similitud bioquímica de ambas, como se expone en nuestra casuística, en la que se evidenció la presencia de anticuerpos GQ1b en una considerable concentración, situación que es común en el síndrome de Guillain-Barré. Sin embargo, los hallazgos clínicos resaltan diferencias con respecto a esta última, como lo son el patrón descendente y la alteración del estado de conciencia, ya que la oftalmoplejía es igualmente definitoria del síndrome de Miller-Fisher, una variante del síndrome de Guillain-Barré (cuadro 3).

Otro punto para tener en cuenta es la respuesta terapéutica. En las series de casos descritas desde las primeras publicaciones, se ha observado mejoría al iniciarse el tratamiento con dosis altas de esteroides parenterales, inmunoglobulina o plasmaféresis, sin diferencias significativas entre estas últimas. La evolución de este paciente a lo largo de la estancia hospitalaria, así como en los meses subsiguientes, favorece aún más el diagnóstico de encefalitis de Bickerstaff.

Aún hacen falta estudios para precisar las características moleculares, bioquímicas e histopatológicas que permitan orientar y especificar el diagnóstico de encefalitis de tallo de Bickerstaff. Esto último con miras a optimizar tiempo en el inicio del tratamiento, y acelerar la recuperación y funcionalidad de los pacientes, ya que el proceso de descartar los diagnósticos diferenciales redundaría en un mayor consumo de tiempo y retraso de la mejoría de la enfermedad.

Cuadro 3. Diferencias entre síndrome de Guillain-Barré y encefalitis de tallo cerebral de Bickerstaff

	Encefalitis de tallo de Bickerstaff	Síndrome de Guillain-Barré
Inicio	<4 semanas	<4 semanas
LCR (disociación albúmino/citológica)	++	+
Reflejos miotáticos	+/- Normal	-
Electrodiagnóstico	Degeneración axonal/desmielinización	Desmielinización
Síntomas cognitivos	+	-
Anticuerpos GQ1b	+	+/-
Respuesta terapéutica (IgG/plasmaféresis)	+	+

LCR: líquido cefalorraquídeo; IgG: inmunoglobulina G

Conflictos de intereses

Declaramos que en el presente artículo no hay ningún tipo de conflicto de intereses y que la información utilizada fue proporcionada por el Instituto Neurológico de Colombia, previa aprobación del comité de ética institucional.

Financiación

Al tratarse de un informe de caso, no se incurrieron en gastos monetarios y no se requirió de ningún tipo de financiación.

Referencias

1. **Bickerstaff ER, Cloake PC.** Mesencephalitis and rhombencephalitis. *Br Med J.* 1951;2:77-81.
2. **Shahrizaila N, Yuki N.** Bickerstaff brainstem encephalitis and Fisher syndrome: anti-GQ1b antibody syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2013;84:576-83. <http://dx.doi.org/10.1136/jnnp-2012-302824>
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;126:2279-90. <http://dx.doi.org/10.1093/brain/awg233>
4. **Bickerstaff ER.** Brain-stem encephalitis; further observations on a grave syndrome with benign prognosis. *Br Med J.* 1957;1:1384-7.
5. **Damasceno A, França M Jr, Pimenta D, De Deus-Silva L, Nucci A, Damasceno B.** Bickerstaff encephalitis, Guillain-Barré syndrome and idiopathic intracranial hypertension. *Arq Neuropsiquiatr.* 2008;66:744-6. <http://dx.doi.org/10.1590/S0004-282X2008000500027>
6. **Ito M, Kuwabara S, Odaka M, Misawa S, Koga M, Hirata K, et al.** Bickerstaff's brainstem encephalitis and Fisher syndrome form a continuous spectrum: Clinical analysis of 581 cases. *J Neurol.* 2008;255: 674-82. <http://dx.doi.org/10.1007/s00415-008-0775-0>
7. **Matsuo M, Odaka M, Koga M, Tsuchiya K, Hamasaki Y, Yuki N.** Bickerstaff's brainstem encephalitis associated with IgM antibodies to GM1b and GalNAc-GD1a. *J Neurol Sci.* 2004;217:225-8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2003.09.008>
8. **Overell JR, Willison HJ.** Recent developments in Miller-Fisher syndrome and related disorders. *Curr Opin Neurol.* 2005;18:562-6.
9. **Yuki N.** Fisher syndrome and Bickerstaff brainstem encephalitis (Fisher-Bickerstaff syndrome). *J Neuroimmunol.* 2009;215:1-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jneuroim.2009.05.020>
10. **Yuki N, Shahrizaila N.** How do we identify infectious agents that trigger Guillain-Barré syndrome, Fisher syndrome and Bickerstaff brainstem encephalitis. *J Neurol Sci.* 2011;302:1-5. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jns.2010.12.010>
11. **García, J, Calleja S, Fernández JM, Lahoz CH.** Romboencefalitis de Bickerstaff. *Neurología.* 2005;20: 366-9.
12. **Sharma V, Chan YC, Ong, Teoh HL, Wilder-Smith EP.** Bickerstaff's brainstem encephalitis: Can it recur? *J Clin Neurosci.* 2006;13:277-9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jocn.2005.01.011>
13. **Kwon HM, Hong YH, Sung JJ, Paeng JC, Lee DS, Lee KW.** A case of Bickerstaff's brainstem encephalitis; the evidence of cerebellum involvement by SPM analysis using PET. *Clin Neurol Neurosurg.* 2006;108:418-20. <http://dx.doi.org/10.1016/j.clineuro.2005.01.012>
14. **Hunter G, Young GB, Ang LC.** Bickerstaff's brainstem encephalitis presenting to the ICU. *Neurocrit Care.* 2012;17:102-6. <http://dx.doi.org/10.1007/s12028-012-9691-3>