
Paviršinė centrinės nervų sistemos siderozė

I. Urbelis*

S. Ročka**

A. Barkauskienė***

**Tauragės ligoninė*

***Vilniaus universiteto*

Medicinos fakulteto Neurologijos

ir neurochirurgijos klinika,

Neuroangiochirurgijos centras

****Vilniaus universiteto ligoninės*

Santariškių klinikos Radiologijos

ir branduolinės medicinos centras

Santrauka. Paviršinė CNS siderozė yra reta, progresuojanti liga, sukianti ryškų nervų sistemos pažeidimą ir galiausiai sekantį invalidumą. Dėl pasikartojančios subarachnoidinės hemoragijos, kuri gali būti nemasyvi, lėtinė nuolatinė ar epizodinė pasikartojanti, hemoglobino irimo produktai ir geležis sukelia negrįžtamų pakitimų CNS. Liga dažniausiai pasireiškia klasikine triada – klausos sutrikimu, ataksija ir mielopatijos požymiais. Hipointensinio signalo juosta MRT T2 režimo vaizduose smegenėlėse, smegenų kamiene ir nugaros smegenyse yra patognominiai ligos požymiai. Nepaisant plačiai naudojamų neurovizualinių tyrimų, apie trečdaliui ligonių kraujavimo židinio į subarachnoidinį tarpą nustatyti nepavyksta. Nors nedaug aprašyta sėkmingo gydymo atvejų, chirurginis subarachnoidinio kraujavimo šaltinio pašalinimas ir geležį surišantys chelatai yra logiškas kombinuotas šios ligos gydymas.

Raktažodžiai: paviršinė CNS siderozė, hemosiderinas, geležis, feritinas, subarachnoidinė hemoragija, ataksija, neurosensorinis kurtumas, duraliniai defektai, pseudomeningocelės, meningocelelės, MRT.

Neurologijos seminarai 2015; 19(64): 100–104

APIBRĖŽIMAS IR EPIDEMIOLOGIJA

Paviršinė centrinės nervų sistemos siderozė – tai reta, įgyta, lėtinė liga, kurios metu dėl pasikartojančios subarachnoidinės hemoragijos kraujo irimo produktai kaupiasi galvos smegenų subpialiniame sluoksnyje ir sukelia progresuojantį bei negrįžtamą nervų sistemos pažeidimą. Pirmą kartą paviršinė CNS siderozė buvo aprašyta Hamill 1908 m. [1]. Vėliau diagnozė buvo nustatoma tik atliekant autopsijas, kol 1985 m. Gomori aprašė būdingus ligos pakitimus atlikus galvos MRT [2]. Šiuo metu plačiai naudojant MRT tyrimus neurologijoje, yra galimybė diagnozuoti šią ligą jau ankstyvoje stadijoje.

LIGOS ETIOLOGIJA IR PATOGENEZĖ

Remiantis 270 ligonių, sergančių paviršine CNS sideroze, analize, dažniausios ligos priežastys yra šiuo metu ar anksčiau diagnozuoti CNS navikai – 21 %, galvos arba nugaros trauma – 13 %, arterioveninės malformacijos ar aneurizmos – 9 %, CNS pakitimai po buvusių neurochirurginių operacijų, atliktų ne dėl navikų, – 7 %. Rečiau nustatoma peties rezginio patologija – 6 %, amiloidinė angiopatija – 3 %, lėtinė subdurinė hematoma. Sergantiems CNS sideroze dažnai randama cistinių pakitimų kaukolės ertmėje ar spinaliniame kanale [5]. Vieno tyrimo metu ištyrus 63 pa-

viršinės CNS siderozės atvejus, 47 % ligonių diagnozuota kietojo dangalo patologija. Rasti likvoru užpildyti cistiniai dariniai (meningocelelės, pseudomeningocelės, ertminiai pakitimai po hemisferektomijų, lėtinės subokcipitalinės hematomos) ar nervų šaknelių patologija (šaknelių nutraukimas po traumos ar epidurinės cistos) [6]. Kito tyrimo metu panašūs pakitimai rasti 14 ligonių iš 30 [7]. Daugėja aprašytų atvejų, kai šia liga susergama po intradurinės galvos, ypač užpakalinėje kaukolės dauboje, ar spinalinės chirurgijos [7–9]. Todėl tikėtina, kad neurochirurginės operacijos ir po jų susidarę cistiniai dariniai yra rizikos veiksniai ligai išsivystyti. Vis dėlto maždaug trečdaliui ligonių priežasties nustatyti nepavyksta [3].

Šiuo metu manoma, kad pagrindinė ligos priežastis yra lėtinis pastovus ar pasikartojantis kraujavimas į subarachnoidinį tarpą, kuris gali būti labai negausus, todėl nenustatomas jokiais instrumentiniais tyrimais. Kraujas į subarachnoidinį tarpą patenka priklausomai nuo etiologijos – plyšus aneurizmai, arterioveninei malformacijai, esant galvos ar nugaros smegenų traumai, po neurochirurginių operacijų iš granuliacinio audinio trapių venų esant kietojo dangalo defektui, iš išsiplėtusių ir vingiuotų venų esant pseudomeningocelėms ar meningocelelėms [5, 10]. Liga išsivysto dėl tiesioginio hemoglobino irimo produktų, ypač laisvos geležies, poveikio centrinei nervų sistemai [11]. Šią hipotezę patvirtina eksperimentiniai tyrimai su gyvūnais, kurių metu 6 mėnesius pakartotinai leidžiant eritrocitus į subarachnoidinį tarpą randami šiai ligai panašūs pakitimai nervų sistemoje, tuo tarpu po vienkartinės injekcijos pakitimai neišsivysto [12]. Patekus kraujui į subarachnoidinį tarpą, jo irimo produktai patenka į smegenėlių Bergmano ląsteles, mikrogliją ir paviršinius astroцитus. Intraceliuliariai dėl hemo-oksidadės poveikio iš hemo atsipalaiduoja laisva geležis, kuri yra toksiška, nes katalizuoja superoksidų susidarymą ir gali sukelti lipidų peroksidaciją,

Adresas:

Saulius Ročka

VU MF Neurologijos ir neurochirurgijos klinika,

Neuroangiochirurgijos centras

Šiltanamių g. 29, 04130 Vilnius

El. paštas saulius.rocka@m.f.vu.lt

ląstelių membranų disfunkciją ir galiausiai ląstelių žūtį [13]. Todėl pradedamas gaminti feritinas, kurio funkcija yra neutralizuoti laisvą geležį kaip galima greičiau, ją prisijungiant. Susijungus feritinui su geležimi, susiformuoja holoferitinas, kurio agregatai suformuoja hemosiderino depozitus. Šis apsauginis geležies neutralizavimo mechanizmas yra svarbiausias ir teoriškai turėtų sustabdyti jos toksinį poveikį centrinei nervų sistemai. Tačiau, priešingai nei kituose organuose, šis apsauginis geležies neutralizavimo mechanizmas centrinėje nervų sistemoje yra labai ribotas. Be to, laikui bėgant, dėl oksidacinio streso poveikio, geležies jungtis su feritinu gali tapti nestabili ir atsipalaidavusi laisva geležis vėl sukelia neuronų pažeidimą [3, 14].

Nors pagrindinė paviršinės CNS siderozės priežastis yra lėtinis subarachnoidinis kraujavimas, šiuo metu svarstoma ir alternatyvi ligos patogenezės teorija. Manoma, kad ne mažiau svarbūs kokybiniai ir kiekybiniai geležies apykaitos parametrai. Fiziologiniai CNS apsaugos nuo geležies mechanizmai yra sudėtingi, daugiakomponenčiai, apimantys geležies neutralizavimą, transportavimą, sandėliavimą, pašalinimą, vykstantys įvairiose smegenų ląstelėse. Apie juos dar nepakankamai žinoma. Be to, apie 1/3 ligonių, nepaisant gausybės atliktų tyrimų, subarachnoidinio kraujavimo priežastis nenustatoma. Todėl daliai ligonių, ypač tiems, kuriems nepavyksta nustatyti kraujavimo šaltinio, liga gali išsivystyti dėl 1) labai mažo kraujavimo į subarachnoidinį tarpą, kurio negalima nustatyti šiuo metu esamais tyrimais, arba 2) apsauginių geležies neutralizavimo CNS mechanizmų sutrikimo [15].

Ligos atveju labiausiai pažeidžiamos CNS struktūros yra smegenėlės, ypač kirminas, smegenų kamienas bei I ir VIII galviniai nervai. Tai priklauso dėl minėtose struktūrose esančių specializuotų ląstelių, tokių kaip Bergmano glijos ląstelės, mikroglijos, paviršinių astrocytų, kurios aktyviai dalyvauja geležies apykaitos apsauginiuose mechanizmuose. Be to, vestibulokochlearinis nervas, lyginant su kitais galviniais nervais, turi vieną ilgiausią kontaktinio paviršiaus plotą su likvoru subarachnoidiniame tarpe, todėl yra dažniausiai pažeidžiamas [3].

LIGOS KLINIKA

Ligai būdinga simptomų triada – palaipsniui progresuojantis klausos sutrikimas, smegenėlių ataksija ir piramidiniai simptomai. Klausos sutrikimas, progresuojantis iki pilno kurtumo, pasireiškia 81 %, taip pat kaip ir smegenėlių ataksija. Mielopatijos simptomai pasireiškia 53 % ligonių. Tačiau minėtų simptomų triada vienu metu stebima tik 39 %. Dažniausiai stebimas dviejų iš minėtų simptomų derinys, ypač bloga klausa kartu su ataksija. Galvos skausmas, uoslės sutrikimai iki anosmijos, šlapinimosi sutrikimai pasireiškia iki 14 %. Rečiau aprašomi dvejinimasis, skonio sutrikimai, nistagmas, žarnyno funkcijos sutrikimai, galvos svaigimas ir pažintinių funkcijų sutrikimai [3].

Neurosensorinis klausos sutrikimas, kurį gali lydėti ūžimas ausyse, dažnai būna pirmasis simptomas ir iš pra-

džių asimetrinis. Jam esant sutrinka aukštų tonų girdėjimas, kuris progresuoja iki pilno kurtumo, arba audiogramoje lieka registruojamos mažos žemų tonų girdėjimo sanelės [11]. Smegenėlių ataksijai labiau būdinga kūno arba ašinė nei galūnių ataksija. Taip yra todėl, kad smegenėlėse labiau pažeidžiamas kirminas nei pusrutuliai. Ją lydi skanduo ta kalba ir nistagmas. Mielopatinius sindromus dažniau pasireiškia parapareze, dubens organų funkcijos sutrikimais, spastiškumu, rečiau tetrapareze ar sensoriniais sutrikimais. Minėti simptomai išsivysto dėl smegenų kamieno ir nugaros smegenų pažeidimo. Pažintinių funkcijų sutrikimai pasireiškia nuo lengvų atminties, vykdomųjų funkcijų, kalbos produkcijos, elgesio sutrikimų imtinai iki demencijos dėl smegenų žievės pažeidimo orbitofrontaliniam, interhemisferiniam, smilkininių skilčių medialiniam paviršiuose bei Silvijaus vagose [3, 11, 16, 17].

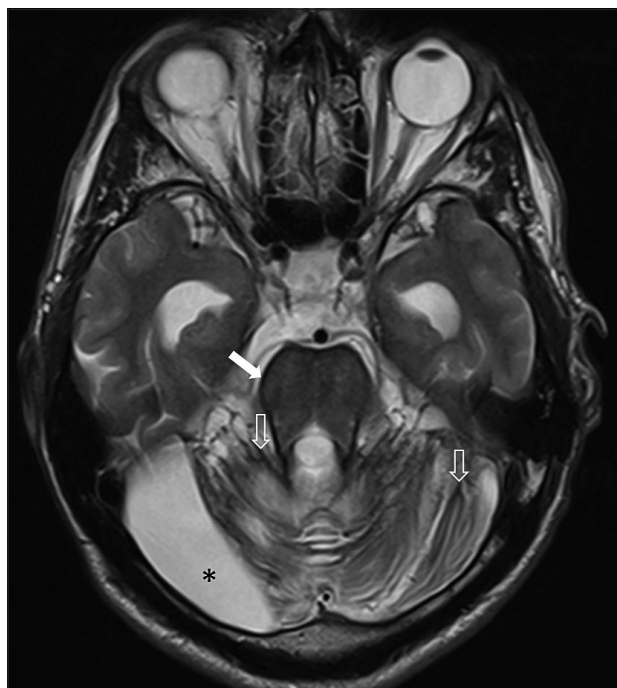
Ligos simptomai dažniausiai manifestuoja vyresniems nei 40 metų amžiaus, tačiau, priklausomai nuo etiologijos, gali varijuoti nuo gimimo iki 90 metų amžiaus. Laikas, per kurį liga išsivysto nuo pradinio kraujavimo epizodo, taip pat yra labai įvairus – nuo 4 mėnesių iki 30 metų. Pavyzdžiui, paviršinė CNS siderozė, sergant amiloidine angiopatija, išsivysto vidutiniškai po 5 metų, po neurochirurginių operacijų praėjus 16 metų. Tuo tarpu po galvos ar nugaros smegenų traumos – vidutiniškai po 22 metų [3].

LIGOS DIAGNOSTIKA

Vienas pagrindinių tyrimų, diagnozuojant paviršinę CNS siderozę, yra magnetinio rezonanso tomografija (MRT). Iki jos eros buvo diagnozuota apie 40 paviršinės CNS siderozės atvejų, dažniausiai atliekant neurochirurginę operaciją ar autopsiją [18]. Šiuo metu diagnostinės galimybės yra daug didesnės, todėl galima diagnozuoti net preklinikinę ligos stadiją.

MR T2 režimo vaizduose stebimas hipointensinis apvadas apie smegenėles, smegenų kamieną, Silvijaus ir interhemisferinį plyšius, žievės vagose. Dažniausia pakitimų lokalizacija yra viršutinė smegenėlių kirmino dalis, keturkalnis, bazalinis smegenų paviršius. Hemosiderino depozitus galima stebėti išilgai II, V, VII ir VIII galvinių nervų. Dažnai stebima smegenėlių atrofija, kuri labiausiai išreikšta viršutinio kirmino ir smegenėlių pusrutulių priekinėje srityse (1 pav.) [19, 20].

Kartais T2 sekose galima stebėti hiperintensinį apvadą, atsiradusį dėl susidariusio methemoglobino, kuris leis įtarti neseną kraujavimą į subarachnoidinį tarpą [21]. T2 hiperintensinį signalą galima matyti ir gretimoje smegenų parenchimoje dėl gliozės. Paprastai MRT vaizduose kontrastinės medžiagos kaupimo nestebima. Labai retais atvejais būna difuzinis kontrastinės medžiagos kaupimas meninginiuose dangaluose, kaip ir kraniospinalinės hipotenzijos atveju. Manoma, kad tai susiję su kietojo dangalo kraujagyslių vazodilatacija, bet ne dėl uždegiminių pokyčių [19]. Retais atvejais T1 režimo natyvinuose vaizduose smegenų kamiene ir nugaros smegenyse galima matyti hiperin-



1 pav. 40 metų vyro su abipusiu neurosensoriniu kurtumu MRT vaizdai. Anamnezėje – vaikystėje šalintas smegenėlių tumoras. T2 režimo vaizduose matomas hipointensinis apvadas, plačiai dengiantis kamieno (pilnavidurė rodyklė) ir atrofiškų smegenėlių (tuščiavidurė rodyklė) paviršius. Dešinėje retrocerebellariai cistinė skysčio sankaupa (žvaigždutė).



2 pav. To paties vyro, kaip ir 1 pav., SWI režimo vaizdai rodo intensyvių kraujo skilimo produktų hipointensinį signalą smegenėlių (tuščiavidurė rodyklė) ir kamieno (pilnavidurė rodyklė) paviršiuose.

tensinį apvadą, kurį sąlygoja įvairaus senumo kraujo skilimo produktų kalcifikacija [19, 22].

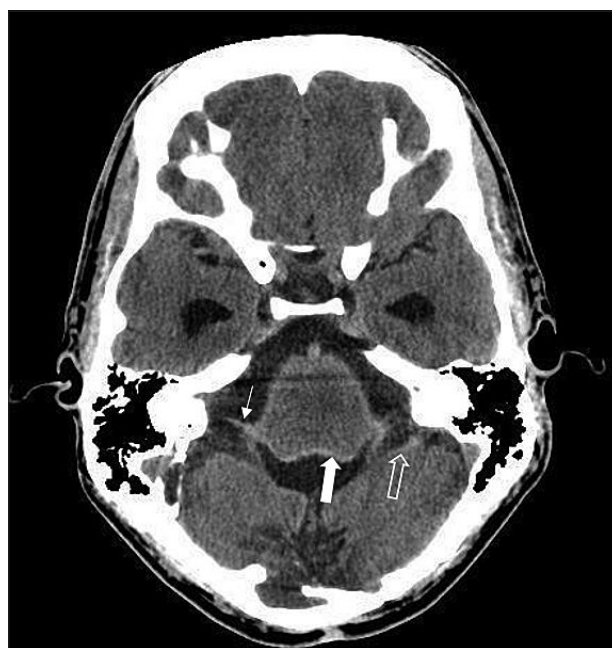
Tiriant nugaros smegenis, MRT vaizduose dažnai matoma jų atrofija. Dėl pasikartojančio subarachnoidinio kraujavimo išsivysto lėtinis arachnoiditas, dėl to galima stebėti susivėlusius nervinių šaknelių vaizdą.

Yra žinoma, kad kraujo skilimo produktai lengviau pastebimi esant stipresniam magnetiniam laukui. Šiuo metu naudojamos ir T2 gradient echo, SWI sekos, kurios yra jautresnės hemosiderino sankaupoms nustatyti, lyginant su standartiniais T2 režimo vaizdais (2 pav.).

Nors galvos kompiuterinės tomografijos (KT) tyrimo pakitimai nėra ryškūs, kartais galima pamatyti smegenėlių atrofiją ar paviršinės siderozės priežastis. Retai dėl hemosiderino kalcifikacijos smegenų kamieno kontūras gali būti hiperdensinis (3 pav.). Be to, KT vaizduose geriau matomi potrauminiai kaulų sužalojimai.

Vis dėlto, pats didžiausias iššūkis yra ne paviršinės CNS siderozės diagnozė, bet kraujavimo šaltinio nustatymas. Naudojant MRT, daliai ligonių intraspinaliai arba intrakranialiai nustatomi cistiniai pakitimai: meningoceles, pseudomeningoceles, pseudoencefalocelės, divertikulai, epidurinės cistos ar paprastos „skysčio sankaupos“, kurios vertinamos kaip galimi kraujavimo židiniai. Kitos nustatomos kraujavimo priežastys yra navikai ir kraujagyslinės malformacijos, smegenų amiloidinės angiopatijos požymiai. MRT nerandant kraujavimo priežasties, atliekama KT mielografija, dinaminė KT mielografija, kuriomis indentifikuojami kietojo dangalo defektai. Kraujagyslinėms

malformacijoms nustatyti naudojama angiografija. MR mielografija su kontrastavimu, MR cisternografija, skaitmeninė subtrakcinė cisternografija ir mielografija yra papildomi metodai, naudojami nustatyti dangalų defektus.



3 pav. To paties vyro, kaip 1 ir 2 pav., KT vaizdai. Hiperdensinis hemosiderino depozitų apvadas išilgai dešiniojo klausos nervo (rodyklė), apie tiltą (pilnavidurė rodyklė), mažiau intensyvus smegenėlių paviršiuje (tuščiavidurė rodyklė).

MRT vaizduose paviršinę siderozę reikia diferencijuoti su juodos ribos artefaktais. Kartais veniniai rezginiai su lėta kraujo tėkme gali imituoti hipointensinį apvadą smegenų paviršiuose. Reti susirgimai, kurių metu taip pat galima matyti žemo intensyvumo signalą smegenų paviršiuose, yra neurokutaninė melanozė ir meningoangiomatozė [22].

Likvoro tyrimuose galima stebėti tam tikrus pakitimus, kurie būna esant subarahnoidiniam kraujavimui: padidėjęs eritrocitų skaičius, padidėjęs baltymo kiekis, ksantochromija. Tačiau šių pakitimų gali ir nebūti dėl nedidelio ar intermituojančio kraujavimo. Tikėtina, kad didesnis eritrocitų skaičius būtų randamas ištyrus cistiniuose dariniuose (pseudomeningocelės ar erdmės, susidariusios po hemisferektomijos) esantį likvorą, kurie yra potencialūs lėtinio kraujavimo šaltiniai [16]. Detaliau tiriant likvorą, galima stebėti siderofagus, padidėjusią geležies ir feritino koncentraciją [6].

GYDYMAS

Paviršinė CNS siderozė yra progresuojantis neurologinis susirgimas, 27 % ligonių tampa prikaustyti prie lovos, 10 % išsivysto sunki demencija [6]. Todėl svarbu kaip galima anksčiau nustatyti ligą, identifikuoti jos priežastį ir kaip galima anksčiau pradėti jos gydymą. Deja, tik apie 3 % ligonių pavyksta nustatyti ligą anksčiau nei praėjus 6 mėnesiams nuo numanomo subarahnoidinio kraujavimo pradžios [3].

Svarbiausias paviršinės CNS siderozės gydymo metodas yra chirurginis. Priklausomai nuo etiologijos, pagrindinis jo tikslas yra pašalinti kraujavimo į subarahnoidinį tarpą priežastį ar sustabdyti patį kraujavimą. Kadangi kraujavimo šaltinio šiuo metu turimomis diagnostikos priemonėmis nustatyti nepavyksta, chirurginio gydymo taikymas yra kietojo smegenų dangalo anomalijų (meningocelės, pseudomeningocelės) korekcija. Matant akivaizdžius pakitimus kraujagyslėse (durinės fistulės ar atipinės kraujagyslės meningocelės sienelėse), galima šių kraujagyslių koaguliacija. Vertinant aprašytų atvejų skaičių, tiksliai nežinoma ligos etiologiją, chirurginis gydymas dažniausiai yra intuityvus ir individualus kiekvienam pacientui.

Kita gydymo strategija yra surišti ir pašalinti geležį iš likvoro ir CNS. Taikant medikamentinį gydymą, naudojami geležį surišantys preparatai, chelatai. Desferioksaminas nenaudojamas, kadangi jis nepraeina hematoencefalinio barjero. Aprašytas vienas sėkmingo gydymo trientinu, vario ir geležies surišėju, kuris praeina hematoencefalinį barjerą ir yra įprastai naudojamas gydant Wilsono ligą, klinikinis atvejis. Šiuo atveju, gydant trientinu, pagerėjo ligonio būklė ir sumažėjo geležies koncentracija likvore [24]. Kiek išsamesni gydymo efektyvumo rezultatai gauti tyrime, naudojant deferiproną CNS sideroze sergantiems ligoniams. Deferipronas yra lipofiliškas, praeina hematoencefalinį barjerą ir iki šiol buvo naudojamas surišti ir pašalinti

geležį iš organizmo, sergant talasemija. Vaistas buvo skirtas 10 ligonių, iš kurių 3 prieš tai buvo operuoti dėl nustatyto kraujavimo šaltinio. Gydymas truko ne mažiau nei 90 dienų. Lyginant pakitimus MRT prieš ir po gydymo, hemosiderino depozitų akivaizdžiai sumažėjo 4 ligoniams. Atliekant ligonių apklausą telefonu apie jų būklę, 4 iš jų pasakė, kad būklė pagerėjo, 4 – būklė nepakito, 2 – būklė blogėjo [4]. Remdamiesi šiuo tyrimu, galime tikėtis, kad nervų sistemos pakitimai, pašalinus geležies produktus iš CNS, gali būti grįžtami.

Taikant simptominių gydymą, naudojamos šuntavimo operacijos. Manoma, kad naudojant šuntą nuteka likvoras su hemoglobino irimo produktais ir geležimi, todėl sumažėja toksinis poveikis CNS [23]. Kai kuriais atvejais klausia pagerėja atlikus kochlearinį implantavimą [25].

Ekspertimentuose su gyvūnais gauti daug žadantys gydymo rezultatai naudojant tin-protoporfiriną, kuris yra hemio oksigenazės inhibitorius. Skiriant šį preparatą, dramatiškai sumažėjo hemosiderino depozitų triušių smegenyse [26].

IŠVADOS

Paviršinė CNS siderozė – tai liga, išsivystanti dėl hemoglobino irimo produktų ir geležies sankaujų galvos ir nugaros smegenų subpialiniame sluoksnyje bei jų toksinio poveikio centrinei nervų sistemai, esant lėtiniam pastoviam ar intermituojančiam kraujavimui į subarahnoidinį tarpą. Dažniausiai liga pasireiškia progresuojančia smegenėlių ataksija, neurosensoriniu kurtumu ir piramidiniais simptomais. MRT vaidina pagrindinį vaidmenį šios ligos diagnostikoje, taip pat nustatant galimą lėtinio kraujavimo šaltinį. Tačiau, nepaisant išsamaus radiologinio ištyrimo, 1/3 ligonių kraujavimo šaltinis nenustatomas. Kraujavimo šaltinio pašalinimas chirurginiu būdu ir teigiami rezultatai, naudojant geležį surišančius preparatus, yra pagrindinė logiška kombinuoto gydymo strategija, galinti sustabdyti CNS siderozės progresavimą.

Literatūra

1. Hamill RC. Report of a case of melanosis of the brain, cord and meninges. *J Nerv Ment Dis* 1908; 35: 594.
2. Gomori JM, Grossman RI, Bilaniuk LT, et al. High-field MR imaging of superficial siderosis of the central nervous system. *J Comput Assist Tomogr* 1985; 9: 972–5.
3. Levy M, Turtzo C, Llinas RH. Superficial siderosis: a case report and review of the literature. *Nat Clin Pract Neurol* 2007; 3: 54–8.
4. Levy M, Llinas RH. Pilot safety trial of Deferiprone in 10 subjects with superficial siderosis. *Stroke* 2012; 43: 120–4.
5. Burk K, Skalej M, Dichgans J. High prevalence of CSF-containing cyst in superficial hemosiderosis of the central nervous system. *J Neurol* 2001; 248: 1005–6.
6. Fearnley JM, Stevens JM, Rudge P. Superficial siderosis of central nervous system. *Brain* 1995; 118: 1051–66.
7. Kumar N, Cohen-Gadol AA, Wright RA, et al. Superficial siderosis. *Neurology* 2006; 66: 1144–52.

8. McCarron MO, Flynn PA, Owens C, et al. Superficial siderosis of the central nervous system many years after neurosurgical procedures. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 1326–8.
9. Cohen-Gadol AA, Atkinson PP, Krauss WE. Central nervous system superficial siderosis following spinal surgery. *J Neurosurg Spine* 2005; 2: 206–8.
10. Posti JP, Juvela S, Parkkola R, et al. Three cases of superficial siderosis of the central nervous system and review of the literature. *Acta Neurochir* 2011; 153: 2067–73.
11. Fearnley J. Superficial siderosis of the central nervous system. *Pract Neurol* 2002; 50–4.
12. Koeppen AH, Borke RC. Experimental superficial siderosis of the central nervous system. I. Morphological observations. *Journal of Neuropathology and Experimental Neurology* 1991; 50: 579–94.
13. Gutteridge JM. Hydroxyl radicals, iron, oxidative stress and neurodegeneration. *Ann N Y Acad Sci* 1994; 738: 201–13.
14. Koeppen AH, Michael SC, Li D, et al. The pathology of superficial siderosis of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 2008; 116: 371–82.
15. Nanda S, Sharma SG, Longo S. Superficial siderosis – mechanism of disease: an alternative hypothesis. *Ann Clin Biochem* 2010; 47: 275–8.
16. Kumar N. Superficial siderosis. Associations and therapeutic implications. *Arch Neurol* 2007; 64: 491–6.
17. Uttner I, Tumani H, von Arnim C, et al. Cognitive impairment in superficial siderosis of the central nervous system: a case report. *Cerebellum* 2009; 8: 61–3.
18. Willeit J, Aichner F, Felber S, et al. Superficial siderosis of the central nervous system: report of three cases and review of the literature. *J Neurol Sci* 1992; 111: 20–5.
19. Kumar N. Neuroimaging in superficial siderosis: an in-depth look. *Am J Neuroradiol* 2010; 31: 5–14.
20. Rivas Rodriguez F, Srinivasan A. Superficial siderosis of the CNS. *Am J Roentg* 2011; 197: W149–52.
21. Uchino A, Aibe H, Itoh H, et al. Superficial siderosis of the central nervous system: its MRI manifestation. *Clin Imaging* 1997; 21: 241–5.
22. Khalatbari K. Case 141: superficial siderosis. *Radiology* 2009; 250: 292–7.
23. McCarron MO, Patterson VH. Effects of shunting CSF in superficial siderosis of the CNS. *Neurology* 2004; 62: 1022–3.
24. River Y, et al. Superficial hemosiderosis of the central nervous system. *Mov Disord* 1994; 9: 559–62.
25. Hathaway B, Hirsch B, Branstetter B. Successful cochlear implantation in a patient with superficial siderosis. *Am J Otolaryngol* 2006; 27(4): 255–8.
26. Koeppen AH, Dickson AC. Tin-protoporphyrin prevents experimental superficial siderosis in rabbits. *J Neuropathol Exp Neurol* 2002; 61: 689–701.

I. Urbelis, S. Ročka, A. Barkauskienė

SUPERFICIAL CENTRAL NERVOUS SYSTEM SIDEROSIS

Summary

Superficial central nervous system siderosis is a rare and progressive disease with severe nervous system damage and disability. Due to chronic permanent or episodic intermittent subarachnoid haemorrhage, hemoglobin degradation products and iron cause irreversible changes in CNS. The classic symptom triad – progressive cerebellar ataxia, bilateral sensorineural hearing loss and myelopathy is the main disease manifestation. MRT is playing the key role in disease diagnosis and a rim of hypointensity in T2-weighted MRT around cerebellum, brainstem and spinal cord is a pathognomic finding. Despite extensive neuroimaging, a source of bleeding is often not evident during evaluation in one third of such patients. Surgical bleeding source treatment and iron chelators is the logical combined therapeutic strategy for disease progression halting.

Keywords: superficial CNS siderosis, hemosiderin, Fe, ferritin, subarachnoid haemorrhage, ataxia, sensorineural hearing loss, dural defects, pseudomeningocele, meningocele, MRT.

Gauta:
2015 04 06

Primta spaudai:
2015 04 13