

OLGU BİLDİRİMİ

Santral Sinir Sistemi Süperfisial Siderozisi: Olgu Sunumları Eşliğinde Literatürün Gözden Geçirilmesi*

Sevda ERER ÖZBEK, Pınar UZUN, Öznur YILDIRIM, Birnur YOSMAOĞLU,
Furkan SARIBAŞ, Aylin Bican DEMİR, İbrahim BORA

Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroloji Anabilim Dalı, Bursa.

ÖZET

Süperfisial siderozis, (SS) nadir görülen, kronik yada tekrarlayan subaraknoid kanamalar nedeniyle beyin ve spinal kordun subpial tabakalarında hemosiderin birikimi ile sonuçlanan progresif nörotoksik bir hastalıktır.

Biz bu sunumda, literatürü gözden geçirerek, SS tanısı koyduğumuz iki olguyu sunmayı amaçladık. Her iki olguda progresif serebellar ataksi, bilateral sensorinöral işitme kaybı ile prezente oldu. İki olguda SS tanısı kraniyal ve spinal kord Magnetik Rezonans (MR) görüntüleme ile kondu, ikinci olguda BOS'ta artmış demir ve ferritin düzeyleri ile tanı konfirme edildi.

Süperfisial sideroziste klinik bulgu olarak, progresif serebellar ataksi, dizartri, sensorinöral işitme kaybı, demans, mesane disfonksiyonu, kraniyal nöropatiler veya miyelopatiler görülebilir. Bu sunumda amacımız, ataksi, işitme kaybı yada demansı olan olgularda ayırıcı tanıda SS'in düşünülmesi gerektiğini ve MR'ın tanı koymada önemini vurgulamaktır.

Anahtar Kelimeler: Süperfisial siderozis. Ataksi. Sensorinöral işitme kaybı. Demans.

Superficial Siderosis of the Central Nervous System: Case Reports and Review of the Literature

ABSTRACT

Superficial siderosis (SS) is a rare, progressive neurotoxic disease caused by chronic or repeated subarachnoid hemorrhages, leading to hemosiderin deposition in the subpial layers of the brain and spinal cord.

We aim to present two SS cases and review the literature. Both cases presented with progressive cerebellar ataxia, bilateral sensorineural hearing loss. The diagnosis of SS was made by Magnetic Resonance Imaging (MRI) of the cranial and spinal cord in two cases and diagnosis of second case was confirmed by increased iron and ferritin level in the CSF.

Clinical features of SS include progressive cerebellar, ataxia, dysarthria, sensorineural hearing loss, dementia, bladder disturbance, cranial neuropathy or myelopathy. Aim of our presentation is to emphasize that SS should be thought as a differential diagnosis in patient with ataxia, hearing loss or dementia and is to point out the importance of MR to diagnose of SS.

Key Words: Superficial siderosis. Ataxia. Sensorineural hearing loss. Dementia.

Süperfisial siderozis (SS), oldukça nadir görülen, kronik tekrarlayıcı subaraknoid kanamaların neden olduğu, santral sinir sisteminin pial yüzeylerinde hemosiderin birikimi nedeniyle ortaya çıkan nörotoksik progresif bir hastalıktır^{1,2}. Bu birikim sıklıkla, leptomeninkslerde, subpial dokularda, serebellumda, beyin

sapında, medulla spinaliste, kraniyal sinirlerde ve serebral hemisferlerin yüzeyinde görülmektedir. Klinik bulgular, progresif serebellar ataksi, bilateral sensorinöral işitme kaybı başta olmak üzere kraniyal sinir disfonksiyonları, piramidal tutulum ve demans şeklindedir^{3,4}.

Etyolojide kronik subaraknoid kanama nedeni olarak, beyin tümörleri (ependimom, leptomeningeal karsinomatozis, oligodendrogliom, hemangioblastik menengioma), anevrizmalar, arteriyovenöz malformasyonlar (AVM), subdural hematomlar, kavernöz anjomlar, cerrahi operasyonlar ve dural defektler bildirilmektedir⁵⁻⁷.

Literatürde SS oldukça nadir bildirildiği için, SS tanısı koyduğumuz iki olgumuzu, literatür bilgileri eşliğinde tartışmayı amaçladık.

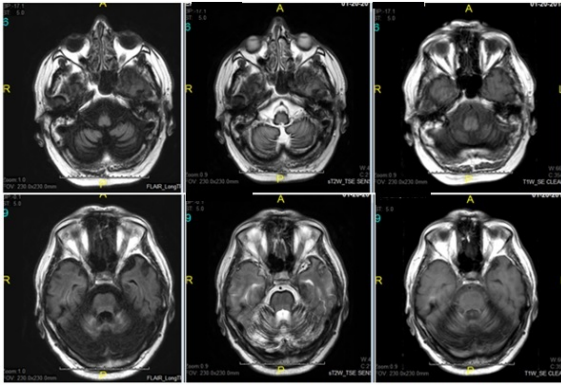
* Bu olgu sunumu, 50. Ulusal Nöroloji Kongresi'nde poster olarak sunulmuştur.

Geliş Tarihi: 04 Mart 2015
Kabul Tarihi: 16 Nisan 2015

Dr. Sevda ERER ÖZBEK
Uludağ Üniversitesi Tıp Fakültesi
Nöroloji Anabilim Dalı, Görükle, Bursa.
Tel: 90 224 29 51721
e-posta: sevdaerer@gmail.com

Olgu Sunumu

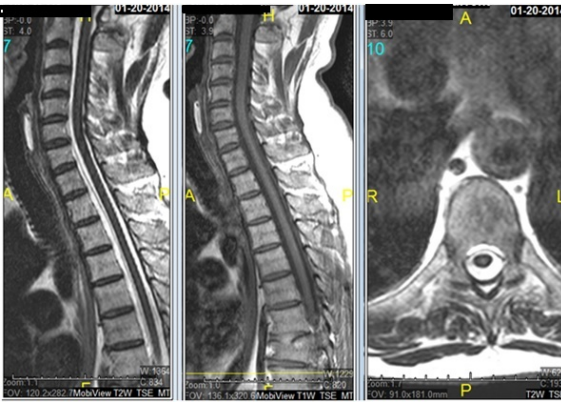
Birinci olgumuz, 59 yaşında erkek hasta. Başağrısı, işitme kaybı, dengezsizlik nedeniyle bölümümüze başvuran hastanın hikayesinde 1 yıl önce düşme nedeniyle kafa travması geçirdiği sonrasında işitme kaybı ve ara ara olan dengezsizlik şikayetleri olduğu öğrenildi. Nörolojik muayenede; bilateral işitme azlığı nedeniyle kooperasyon kısıtlılığı, serebellar dizartri, ekstremitate ataksisi saptandı. Kraniyal ve spinal MR'larda; beyin sapı, bilateral serebellar folyalarda, ventriküllerde ve supraventriküler düzeylerde tüm sulkuslarda, spinal kanalda T2 sekansında lineer hipointens sinyal artışı gözlemlendi (Şekil 1-2). Odyometrik değerlendirmesinde, sağ kulakta ileri, sol kulakta total sensorinöral işitme kaybı mevcuttu. İşitme cihazı kullanması önerildi. Minimal durum değerlendirme testinde: 23 puan aldı. Dijital Substraksiyon Anjiyografi (DSA) da vasküler yapılarda patolojik görünüm saptanmadı. Nörolojik bulguların progresyonuna göre demir şelasyon tedavisi planlanabileceği kararı verildi.



Olgu 1: Kraniyal MR T1a ve T2a imajlarda serebellar folyalarda, ventriküler-supraventriküler düzeylerde tüm sulkuslar içinde hipointensite

Şekil 1:

Kraniyal MR T1 ve T2 sekans aksiyel kesitlerde; beyin sapı, serebellar folyalarda, bilateral sulkuslarda lineer hipointens sinyal artışına neden olan hemosiderin birikimi.



Olgu 1: Whole spine MR spinal kord'ta siderozis tutulumu lehine bulgular

Şekil 2:

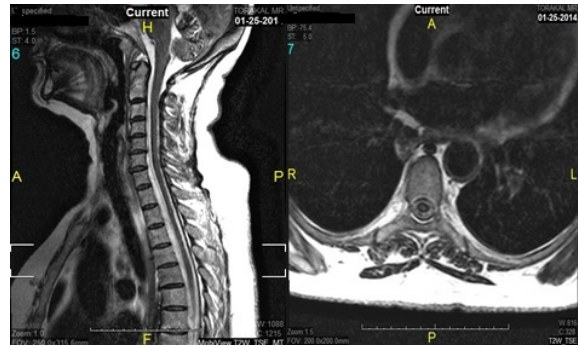
Spinal MR T1 ve T2 sekans sagittal ve aksiyel kesitlerde spinal kordda lineer hipointens hemosiderin birikimi

İkinci olgumuz, 62 yaşında bayan, dengezsizlik, işitme kaybı, unutkanlık şikayetleri ile polikliniğimize başvurmuştu. Hastanın, 1,5 yıl önce başlayan dengezsizlik, yürüme güçlüğü ve unutkanlık şikayetleri ve son 5 yıldır devam eden işitme kaybı mevcuttu. Özgeçmişinde sık tekrarlayan kafa travmaları ve depresyon tanısı olduğu öğrenildi. Nörolojik muayenesinde, bilateral işitmede azalma, alt ekstremitelerde hafif hipotoni, sağda hakim bilateral serebellar testlerde hafif bozukluk ve ekstremitate ataksisi saptandı (destekli, alan genişleterek, dikkatli ve tereddütlü yürüme). Tandem yürüyüş bozukluğu mevcuttu.



Şekil 3:

Kraniyal MR T2 sekans aksiyel ve sagittal kesitlerde beyin sapı, serebellar ve serebral sulkuslarda artmış hipointens görünüm.



Şekil 4:

Spinal MR T2 sekans sagittal ve aksiyel kesitlerde lineer hipointens hemosiderin birikimi.

Labaratuvar incelemede; serum demir: 56, demir bağlama kapasitesi: 248, ferritin: 125,97, transferrin: 23 idi. Beyin-omurilik sıvısında (BOS) görünüm; hafif ksantokromik, basınç: normal, şeker: 76 mg/dl, protein: 86, pandy (+), hücre: 10 lök/mm³ eritrosit: 820 /mm³ demir: 11,6, ferritin:102,34 ng/l bulundu. Gaitada gizli kan negatifti. Kraniyal MR'da; T2 sekanslarda, beyinsapı, ventriküler ve supraventriküler düzeylerde tüm sulkuslarda ve serebellar folyalarda artmış hipointensiteye neden olan hemosiderin birikimi gözlemlendi (Şekil 3) bunun üzerine medulla spinalis görüntülendi ve spinal kord çevresinde de benzer hipointensitenin devam ettiği görüldü (Şekil 4). Hemosiderin birikimi olarak değerlendirilen bu görünüme yol açabilecek olası subaraknoidal kanamaya yönelik hastaya DSA yapıldı kanamaya neden olabilecek anevrizma, vasküler malformasyon ya da dural defekt tespit edilmedi. Hastalardan gönderilen tümör ve vaskülit belirteçleri negatif olarak sonuçlandı, nöropsikometrik değerlen-

Süperfisial Siderozisi: Olgu Sunumları

dirmede; düşünce akışının hafif yavaşladığı ve dikkati sürdürmede güçlük yaşadığı, belirgin depresyon ve orta derecede anksiyete bulguları saptandı. Odyometrik değerlendirmesinde, bilateral sensorinöral işitme kaybı mevcuttu. Tüm tetkik sonuçlarına göre SS tanısı düşünülen olgumuzda etyolojinin sık tekrarlayan kafa travmaları ile ilişkili olduğunu düşündük.

Tartışma

Süperfisial siderozis nadir görülen kronik bir hastalıktır. Etiyolojide kronik subaraknoid kanamaya neden olan vasküler lezyonlar, dural anomaliler veya tümörler neden olabileceği için tanıyı koyarak etyolojiyi belirlemek hastalığın seyri açısından oldukça önemlidir^{1,8}.

Levy M ve ark.'nın derlemesinde; SS tanısı almış 270 hastanın etyolojisinde; 95'inin (%35) idiyopatik, 35'inin (%13) baş-boyun travmalarına, 25'inin (%9) AVM'lere, 56'sının (%21) santral sinir sistemi tümörlerine, 18'inin (%7) cerrahi girişim sonrası, 7'sinin (%3) amiloid anjiyopatilere sekonder geliştiği rapor edilmiştir³.

Her iki olgumuzda, etyolojik nedeni araştırmaya yönelik yapılan tetkiklerde bir neden bulunmamıştı, anamnezde kafa travmalarının, kronik subaraknoid kanamaya neden olabileceği düşünüldü. Literatür incelendiğinde, Vibert D ve ark. bizim olgularımıza göre başlangıç yaşı farklı fakat klinik bulguları benzer, 20 yaşında akut vertigo, dengesizlik, progresif işitme kaybı olan bir olgu rapor ettiği ve hastanın etyolojisinde sadece çocukluk çağı geçirilmiş kafa travması hikayesi dışında bir neden bulunamadığı ve bizim olgumuzda olduğu gibi tanının MR görüntüleme yöntemi ile konabildiği gözlemlendi⁹. Çelik Y ve ark.'da, geçmişte tekrarlayan kafa travmaları olan ve başlangıç yaşı, klinik bulguları bizim hastalarımıza benzeyen, kraniyal ve spinal MR ile kronik subaraknoid hemorajiye sekonder SS tanılı bir olgu sunmuş ve etyolojisi bilinmeyen SS'li hastalarda MR'ın tanı koymada önemini vurgulamışlardır¹⁰.

Geçmişte SS'li olguların tanısı ancak otopside, hemosiderin depolanmasının görülmesi ile konulabilmekteyken, günümüzde gelişen MR görüntüleme yöntemi sayesinde erken tanı konabilmektedir^{2,4}. Sunduğumuz iki olguda da, sadece T1 ve T2 sekans MR görüntüleme yöntemlerinde saptanan demir birikimine ait çizgisel hipointens sinyal görünümleri ile tanı konmuştur.

Süperfisial siderosiste, en sık klinik bulgular görülme oranlarına göre; sensorinöral işitme kaybı (%95), ataksi (%88) ve piramidal sistem bulgularıdır (%76). Demans, duyu defisitleri, inkontinans, kraniyal sinir tutulumları ile ilişkili anosmi ve anizokori, daha nadir görülmektedir^{2,11}. Bizim olgularımızda da, literatürle uyumlu olarak işitme kaybı ve ataksi bulguları ön

plandaydı. Birinci olgumuzda var olan unutkanlığın, depresyonla ilişkili olduğu düşünüldü.

Süperfisial siderosiste özellikle serebellum ve kraniyal sinirlerde (en sık 8. sinir) etkilenebilmesinin nedeni, bu bölgelerin ferritin sentezleme yeteneği olan Bergmann glia hücrelerinden zengin olması ile açıklanmaya çalışılmıştır. Doku hasarına yol açan artmış demir ve hemosiderin düzeyleri, bu bölgelerdeki mikrogliaların ferritin sentezleme kapasitelerinin yetersiz kalması ile ilişkiliendirilmektedir⁵. Literatürde de River ve ark. SS'li olguların BOS tetkiklerinde artmış demir ve ferritin düzeylerinin hem tanıda hemde takipte yardımcı olabileceğini rapor etmişlerdir¹². İkinci olgumuzda da MR görüntüleme dışında BOS'da yüksek oranlarda artmış demir ve ferritin düzeyleri tanımızı destekleyici bir bulgu olmuştur.

Süperfisial siderosis için bilinen etkin bir tedavi yöntemi olmamakla birlikte, kronik kanama odağının lokalize edilerek cerrahi onarımı büyük önem taşımaktadır⁷. Bununla birlikte kanama odağı saptanamayan hastalarda demir şelasyon tedavileri, hemosiderin oksijenaz inhibitörleri ve BOS şantı gibi yöntemler denemektedir. Şelatör tedavide tercih edilen başlıca ajanlar, Deferipron, Deferoksamin ve Deferasiroksdur, fakat etkinliklerine yönelik daha geniş çalışma sonuçlarına ihtiyaç duyulmaktadır³.

Sonuç olarak, bir yıl içinde SS tanılı iki hasta görmemizin dikkat çekici olabileceğini düşündük. Ataksi, işitme kaybı gibi bulguları olan olgularda, ayırıcı tanıda SS'in düşünülmesi gereken bir hastalık olduğunu ve MR görüntüleme yönteminin erken tanı koymada büyük öneme sahip olduğunu vurgulamak istedik.

Kaynaklar

1. Saltık S, Kızıltan G, Bozluolcay M. [Superficial siderosis of the nervous system: A case report] Cerrahpaşa Tıp Dergisi 2000; 30 (3):163-7.
2. Kitiş Ö, Çalı C, Yurtseven T, Yünter N. [Cerebral Superficial Siderosis: MRI Findings] Tanısal ve Girişimsel Radyoloji 2003; 9 (1): 36-40.
3. Levy M, Llinas R. Pilot safety trial of deferiprone in 10 subjects with superficial siderosis. Stroke 2012; 43 (1): 120-4.
4. Kumar N. Neuroimaging in superficial siderosis: an in-depth look. AJNR Am J Neuroradiol 2010; 31 (1): 5-14.
5. Grech R, Galvin L, Looby S, Thornton J. Spinal ependymoma complicated by superficial siderosis. BMJ Case Rep 2013; 24. doi: 10.1136/bcr-2013-201036.
6. Ali Y, Rahme R, Moussa R, Abadjian G, Menassa-Moussa L, Samaha E. Multifocal meningeal melanocytoma: a new pathological entity or the result of leptomeningeal seeding? J Neurosurg 2009; 111 (3): 488-91.
7. Haroun RI, Li KW, Rigamonti D. Surgical resection of a cerebral arteriovenous malformation for treatment of superficial siderosis: case report. Surg Neurol 2000 Jun; 53 (6): 554-8.
8. Egawa S, Yoshii T, Sakaki K, Inose H, Kato T, Kawabata S et al. Dural closure for the treatment of superficial siderosis. J Neurosurg Spine 2013 Apr; 18 (4): 388-93.

9. Vibert D, Häusler R, Lövblad KO, Schroth G. Hearing loss and vertigo in superficial siderosis of the central nervous system. *Am J Otolaryngol* 2004; 25 (2): 142-9.
10. Çelik Y, Gençellac H, Özbek B, Giran S. Hearing Loss and Bilateral Recurrent Peripheral Facial Nerve Palsy in Superficial Siderosis. *The Internet Journal of Neurology* 2006; <https://ispub.com/IJN/7/2/10027>.
11. Wollenweber FA, Buerger K, Mueller C, Ertl-Wagner B, Malik R, Dichgans M. et al. Prevalence of cortical superficial siderosis in patients with cognitive impairment. *J Neurol* 2014; 261 (2): 277-82.
12. River R, Honigman S, Gomori JM, Reches A. Superficial hemosiderosis of the central nervous system. *Movement Disorders* 1994; 9 (5): 559-562.