

BÖLÜM 19

SÜPERFİSYAL SİDEROZİS: KLİNİK VE RADYOLOJİK YAKLAŞIM

Cemal KOZAK¹ Bülent YILDIZ²

GİRİŞ

Santral sinir sisteminin (SSS) süperfisyal siderozisi subaraknoid boşluğa kronik, düşük dereceli kanama sonucu beyin subpial katmanlarında, kranial sinirlerde ve spinal kordda hemosiderin birikmesi ile karakterize nadir görülen bir hastalıktır (1-3). İlk kez 1908 yılında tanımlanmıştır (4). Geçmişte tanı ancak otopsi ile konulabilmekteyken günümüzde manyetik rezonans görüntüleme (MRG) ile hemosiderin varlığını göstermek mümkündür (5). Beyin omurilik sıvısındaki eritrositlerde bulunan hemoglobin, globin ve nörotoksik heme ayrılır (6-8). Nörotoksik heme yanıt olarak mikrogilia ve Bergmann glia hücreleri hemoksijenaz-1 ve ferritin salgılar. Hemoksijenaz-1, hemiserbest demir ve biliverdine ayırır. Ferritin serbest demiri bağlayarak hemosiderini oluşturur. Subaraknoid boşlukta sürekli olarak kanın bulunması durumunda ferritin üretim kapasitesi aşılır ve bağlanmamış serbest demir, serbest radikal aracılı nöronal hasara neden olur. Beyin omurilik sıvısı (BOS) ile temas halindeki beyin, kranial sinirlerde ve spinal korda bölgelerinde hemosiderin birikir (6).

SINIFLANDIRMA

Süperfisyal siderozisin etkilenen beyin bölgelerine göre iki farklı tipi tanımlanmıştır:

- ▶ **Kortikal Süperfisyal Siderozis (cSS):** Kortikal sulkuslardaki yüzeysel kanama, supratentoryal serebral konveksitelerde lokalize hemosiderin birikmesine neden olur (9, 10). cSS genelde yaşlı hastalarda görülür ve sıklıkla serebral amiloid anjiyopati (SAA) ile ilişkilidir. Etkilenen beyin bölgesine göre nörolojik semptomlar görülür (11,12).
- ▶ **İnfratentoryal Süperfisyal Siderozis (iSS):** Subaraknoid boşluğa tekrarlayan kronik kanama posterior fossa yapılarında ve spinal kordda subpial hemosiderin birikimine neden olur. En sık yürüme ataksisi, işitme bozukluğu ve myelopati ile ortaya çıkar (1-3).
- ▶ **Klasik iSS:** Tip 1 olarak da adlandırılır. Hastalarda sıklıkla spinal ve daha az oranda kranial dural defekt gibi dural anormallikler bulunur. Ağırlıklı olarak posterior fossada hemosiderin birikimi vardır (8). Hastalar tipik olarak ataksi, işitme kaybı ve myelopati ile başvururlar (2, 8).

¹ Uzm. Dr., Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji AD., cemalkozak@yahoo.com

² Dr. Öğr. Üyesi, Sivas Cumhuriyet Üniversitesi Tıp Fakültesi Radyoloji AD., bulent.yildiz@hotmail.com

KAYNAKLAR

1. Kumar N. Superficial Siderosis: A Clinical Review. *Ann Neurol*. 2021 Jun;89(6):1068-1079. doi: 10.1002/ana.26083. Epub 2021 Apr 28. PMID: 33860558.
2. Kumar N. Neuroimaging in superficial siderosis: an in-depth look. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2010 Jan;31(1):5-14. doi: 10.3174/ajnr.A1628. Epub 2009 Sep 3. PMID: 19729538; PMCID: PMC7964065.
3. Fearnley JM, Stevens JM, Rudge P. Superficial siderosis of the central nervous system. *Brain* 1995;118(pt 4):1051-1066.
4. Hamill, Ralph C. M.D. REPORT OF A CASE OF MELANOSIS OF THE BRAIN, CORD AND MENINGES, *The Journal of Nervous and Mental Disease*: September 1908 - Volume 35 - Issue 9 - p 594
5. Bourgouin PM, Melancon D, et al. Superficial siderosis of brain following unexplained subarachnoid hemorrhage: MRI diagnosis and clinical significance. *Neuroradiology* 1992; 34: 407- 410.
6. Koeppen AH, Dickson AC, Chu RC, Thach RE. The pathogenesis of superficial siderosis of the central nervous system. *Ann Neurol* 1993;34:646-653
7. Koeppen AH, Michael SC, Li D, et al. The pathology of superficial siderosis of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 2008;116:371-382.
8. Wilson D, Chatterjee F, Farmer SF, et al. Infratentorial superficial siderosis: classification, diagnostic criteria, and rational investigation pathway. *Ann Neurol* 2017;81:333-343
9. Charidimou A, Jäger RH, Fox Z, et al. Prevalence and mechanisms of cortical superficial siderosis in cerebral amyloid angiopathy. *Neurology* 2013; 81:626.
10. Charidimou A, Linn J, Vernooij MW, et al. Cortical superficial siderosis: detection and clinical significance in cerebral amyloid angiopathy and related conditions. *Brain* 2015; 138:2126.
11. Charidimou A, Law R, Werring DJ. Amyloid "spells" trouble. *Lancet* 2012; 380:1620.
12. Charidimou A, Boulouis G, Greenberg SM, Viswanathan A. Cortical superficial siderosis and bleeding risk in cerebral amyloid angiopathy: A meta-analysis. *Neurology* 2019; 93:e2192.
13. Lummel N, Wollenweber FA, Demaerel P, et al. Clinical spectrum, underlying etiologies and radiological characteristics of cortical superficial siderosis. *J Neurol* 2015; 262:1455.
14. Khurram A, Kleinig T, Leyden J. Clinical associations and causes of convexity subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 2014; 45:1151.
15. Schievink WI, Maya MM. Spinal meningeal diverticula, spontaneous intracranial hypotension, and superficial siderosis. *Neurology* 2017; 88:916.
16. Kumar N, Lindell EP, Wilden JA, Davis DH. Role of dynamic CT myelography in identifying the etiology of superficial siderosis. *Neurology* 2005;65:486-488.
17. Kumar N. Diskogenic Dural Defect Is the Reason for the Ventral Location of the Epidural Spinal Fluid Collection Seen in Superficial Siderosis. *Neurol Clin Pract*. 2021 Aug;11(4):e508-e515. doi: 10.1212/CPJ.0000000000001085. PMID: 34484949; PMCID: PMC8382393.
18. 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;74:1326-1328.
19. Wiacek M, Perenc A, Tolpa B, Bartosik-Psujek H. Superficial siderosis and intracranial hypotension syndrome following brachial plexus avulsion injury. A case of surgical treatment. *Clin Neurol Neurosurg* 2020;192:105723.
20. Schievink WI, Maya MM, Nuño M. Chronic cerebellar hemorrhage in spontaneous intracranial hypotension: association with ventral spinal cerebrospinal fluid leaks: clinical article. *J Neurosurg Spine* 2011; 15:433.
21. Levy M, Turtzo C, Llinas RH. Superficial siderosis: a case report and review of the literature. *Nat Clin Pract Neurol* 2007; 3:54.
22. Spengos K, Vassilopoulou S, Tsvigoulis G, Karachalios G, Vassilopoulos D: Superficial siderosis due to a lumbar ependymoma mimicking adult-onset spinocerebellar ataxia. *Clin Neurol Neurosurg* 109: 705-707, 2007.
23. Kumar N, Cohen-Gadol AA, Wright RA, Miller GM, Piepgras DG, Ahlskog JE: Superficial siderosis. *Neurology* 66:1144- 1152, 2006.
24. Kitiş Ö, Çalı C, Yurtseven T, Yünter N. [Cerebral Superficial Siderosis: MRI Findings] *Tanısal ve Girişimsel Radyoloji* 2003; 9 (1): 36-40.
25. 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.
26. Kumar N, McKeon A, Rabinstein AA, et al. Superficial siderosis and hypovolemia: the defect (dural) in the link. *Neurology* 2007; 69:925.
27. Kumar N, Miller GM, Piepgras DG, Mokri B. A unifying hypothesis for a patient with superficial siderosis, low-pressure headache, intraspinal cyst, backpain, and prominent vascularity. *J Neurosurg* 2010; 113:97.
28. Holle D, Sandalcioglu IE, Gizewski ER, et al. Association of superficial siderosis of the central nervous system and low pressure headache. *J Neurol* 2008; 255:1081.
29. Offenbacher H, Fazekas F, Schmidt R, et al. Superficial siderosis of the central nervous system: MRI findings and clinical significance. *Neuroradiology* 1996; 38 Suppl1:S51.
30. Wang J, Gong X. Superficial siderosis of the central nervous system: MR findings with susceptibility-weighted imaging. *Clin Imaging* 2011; 35:217.
31. Yamamoto Y, Yamamoto S, Kuroki S. T2*-weighted MRI findings of superficial siderosis. *Intern Med* 2012; 51:1949.
32. Bracchi M, Savoirdo M, Triulzi F, et al. Superficial siderosis of the CNS: MR diagnosis and clinical findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1993; 14:227.
33. Uchino A, Aibe H, Itoh H, et al. Superficial siderosis of the central nervous system. Its MRI manifestations. *Clin Imaging* 1997; 21:241.
34. Egawa S, Yoshii T, Sakaki K, et al. Dural closure for the treatment of superficial siderosis. *J Neurosurg Spine* 2013; 18:388.
35. Sakoda A, Yamashita KI, Hayashida M, et al. A case of superficial siderosis ameliorated after closure of dural deficit detected by MRI-CISS (constructive interference in steady state) imaging. *Rinsho Shinkeigaku* 2017; 57:180.
36. Levy M, Llinas R. Pilot safety trial of deferiprone in 10 subjects with superficial siderosis. *Stroke* 2012; 43:120.