

Siderose superficial do sistema nervoso central: relato de caso

Superficial siderosis of the central nervous system: case report

Celmir de Oliveira Vilaça¹, Carla Baars Magella¹, Cristiane Afonso², Marco Oliveira Py³, Alair Sarmet Santos⁴, Pietro Novellino⁵, Marco Orsini^{5,6}

RESUMO

Introdução: A Siderose Superficial do Sistema Nervoso Central (SS) é uma doença rara caracterizada pelo depósito de hemossiderina no encéfalo e na medula espinhal. Clinicamente se caracteriza por ataxia e surdez neurossensorial progressivas associados a lesão do neurônio motor superior. O diagnóstico é feito através do exame de ressonância nuclear magnética (RNM) de Encéfalo e Medula Espinhal. **Objetivo:** Relatar um caso de paciente com elementos característicos da síndrome, associados à presença incomum de epilepsia. **Método:** Relatamos o caso de um paciente com SS acompanhado no Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ-RJ. **Conclusão:** A Siderose Superficial do Sistema Nervoso Central é uma afecção do SNC que deve ser pensada em todo paciente com quadro de ataxia e surdez neurossensorial progressivas, necessitando de RNM, preferencialmente as imagens de Gradiente eco em T2 para o diagnóstico.

Palavras-chaves: Siderose Superficial, Ataxia Cerebelar. Surdez.

ABSTRACT:

Introduction: Superficial Siderosis Central Nervous System (SS) is a rare disease characterized by the deposition of hemosiderin in the brain and spinal cord. Clinically there is progressive ataxia and sensorineural deafness associated with upper motor neuron lesion. The diagnosis is made by examination of magnetic resonance imaging (MRI) Brain and Spinal Cord. **Objective:** Report a case of a patient with characteristic features of the syndrome, associated with the unusual presence of epilepsy. **Method:** We report the case of a patient with SS followed at the Institute of Neurology Deolindo Couto da UFRJ-RJ. **Conclusion:** The Superficial Siderosis Central Nervous System is a disease of the CNS that must be considered in any patient with ataxia and progressive deafness, requiring MRI, preferably images Gradient echo T2 for diagnosis.

Keywords: Superficial Siderosis. Cerebellar Ataxia. Deafness.

1. Neurologista. Prefeitura Municipal de Duque de Caxias, Caxias/RJ, Brasil.
2. Neurologista. Setor de Epilepsia de Difícil Controle do Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ, Rio de Janeiro/RJ, Brasil.
3. Neurologista. Doutor em neurologia pela UFRJ. Setor de Doenças Cerebrovasculares do Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ, Rio de Janeiro/RJ, Brasil.
4. Radiologista. Professor Associado e Chefe do Serviço de Radiologia do Hospital Universitário Antônio Pedro da UFF, Niterói/RJ, Brasil.
5. Professor do Programa de pós-graduação em Neurologia/Neurociências, UFF. Niterói-RJ, Brasil. Professor da Faculdade de Medicina de Vassouras, Rio de Janeiro/RJ, Brasil
6. Professor do Programa de Mestrado|Doutorado em Neurologia - HUAP - UFF.

Correspondencia
Prof. Dr. Marco Orsini
Universidade Federal Fluminense - UFF.
Rua Marques de Paraná, 303, Centro
CEP: 24033-900 / Niterói/RJ, Brasil.

Artigo recebido em 28/03/2014
Aprovado para publicação em 24/07/2015

Introdução

A siderose superficial do sistema nervoso central (SS) é uma doença caracterizada pelo depósito de hemossiderina nas leptomeninges (aracnóide e pia máter). O acúmulo de ferritina ocorre tanto no encéfalo quanto na medula espinhal.¹ Os principais sintomas são o desenvolvimento progressivo de ataxia, surdez neurossensorial, e achados de comprometimento do neurônio motor superior (síndrome piramidal), porém menos comumente há alterações comportamentais e comprometimento cognitivo, assim como distúrbios esfínterianos e crises epiléticas.² Em relação à etiologia, estima-se que 50 % dos casos estejam relacionados a lesões estruturais com sangramento no espaço subaracnóide. Tumores comoependimomas, oligodendrogliomas, astrocitomas e ainda malformação arteriovenosa (MAV), aneurismas não rotos, angiomas venosos, traumas e histórico de cirurgias como hemisferectomias para controle de epilepsia são exemplos de lesões associadas a siderose superficial.^{2,3} Antes do advento da Ressonância Magnética (RM) o diagnóstico na maioria dos casos era realizado através de necrópsia.⁴

Entre as imagens obtidas através de Ressonância Magnética (RM), a sequência de Gradiente eco em T2 é aquela que possui maior sensibilidade para a visualização da siderose superficial do SNC.^{2,5}

Objetivo e Método

Relatar um caso de paciente com os achados característicos da síndrome, associado a achado incomum de epilepsia acompanhado no Setor de Distúrbios de Movimento do Instituto de Neurologia Deolindo Couto da UFRJ-RJ, Brasil, do ano de 2011 até a presente data.

Relato do caso

Paciente de 54 anos, casado, destro, dois filhos, ensino médio completo, operador de computador. Iniciou aos oito anos de idade quadro de cefaléia associado a síncope; incontinência urinária e fecal que foram tratados como eventos convulsivos. Havia também relato de episódios súbitos de alterações do humor com crises de agressividade sem fator deflagrador aparente. À época, fora iniciada a carbamazepina com controle parcial dos episódios.

Em torno dos 20 anos, foi notado por seus co-

legas de trabalho comprometimento da audição, ocasionando dificuldades no trabalho com consequente demissão. Exames audiométricos da época revelaram surdez neurossensorial.

Na 4ª década de vida, inicia dificuldade de perceber o paladar e odor dos alimentos, assim como diplopia, fazendo uso de oclutor ocular. Surgiu então quadro de desequilíbrio com piora progressiva e episódios de quedas. Apesar dos eventos de quedas pela ataxia, não havia relatos de traumas cranianos com maiores repercussões clínicas ou intervenções cirúrgicas.

Apresentava passado de etilismo entre 16 e 36 anos de idade. Não havia história familiar de quadro semelhante.

O exame neurológico de admissão na unidade revelava marcha atáxica, dismetria, disidiadococinesia, nistagmo horizonto-rotatório e fala escandida. Reflexos profundos vivos e pendulares, clônus de pé bilateral e reflexos cutâneo-plantares em flexão. Nervos Cranianos- VIII- hipoacusia bilateral. Sua surdez dificultava o exame do estado mental, porém o paciente mantinha orientação temporal e espacial, sem evidências de apraxia, agnosia ou afasia.

Vinha em uso de carbamazepina 400mg/dia e rivotril 4mg/dia com controle das crises convulsivas e alterações do humor.

Exames complementares

- 1) Eletroencefalograma: normal
- 2) Tomografia computadorizada de crânio: atrofia cerebelar
- 3) Audiometria: surdez neurossensorial bilateral.
- 4) Exame de Líquor: aumento leve da síntese de imunoglobulina da classe IgG intratecal. (5) RM de crânio: importante atrofia cerebelar assim como halo hipointenso no córtex cerebelar, tronco e córtex cerebral, em especial no lobo temporal, mais evidente na sequência gradiente eco em T2.

Os achados de RM (figuras 1 e 2) sugeriam depósito de hemossiderina na superfície do SNC, caracterizando o diagnóstico de siderose superficial do SNC. Foi realizada uma angiorressonância magnética de vasos cerebrais que ratificou aspecto compatível com SS, sem identificação de qualquer lesão que pudesse ser o foco de sangramento no espaço subaracnóide. O paciente atualmente mantém acompanhamento clínico e de reabilitação, com evolução na última consulta com quadro de incontinência urinária.

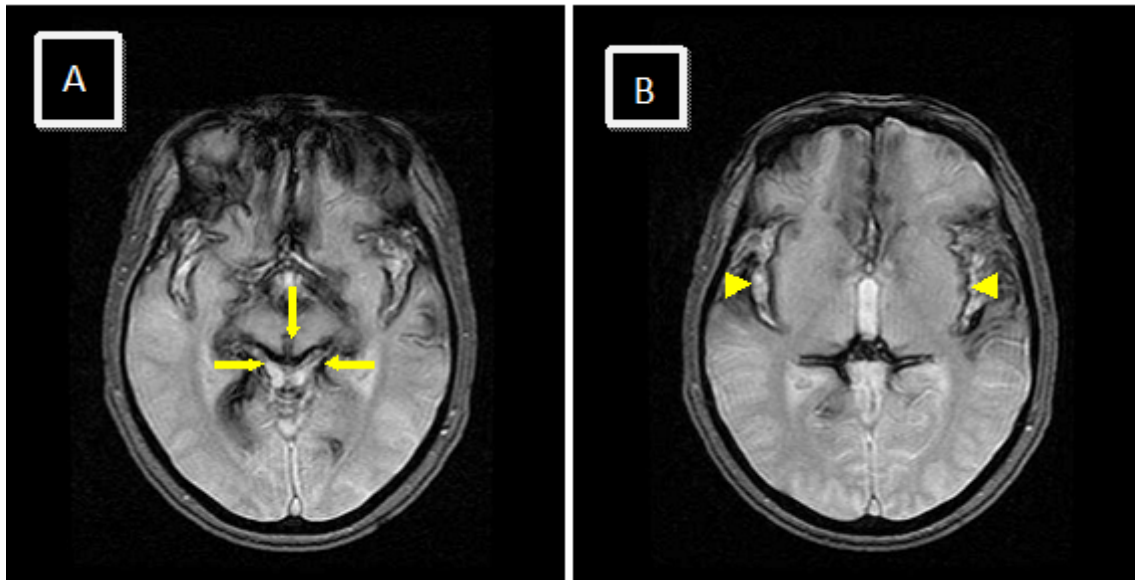


Figura 1. Imagens A e B de RM de Crânio plano Axial, seqüências GRE (gradiente eco) em T2 * mostrando áreas de ausência de sinal difusa no espaço subaracnóide, caracterizando o depósito de hemossiderina. Imagem A: acúmulo de hemossiderina nas cisternas basais (setas). Imagem B: Acúmulo de hemossiderina nas cissuras silvianas (cabeças de setas).

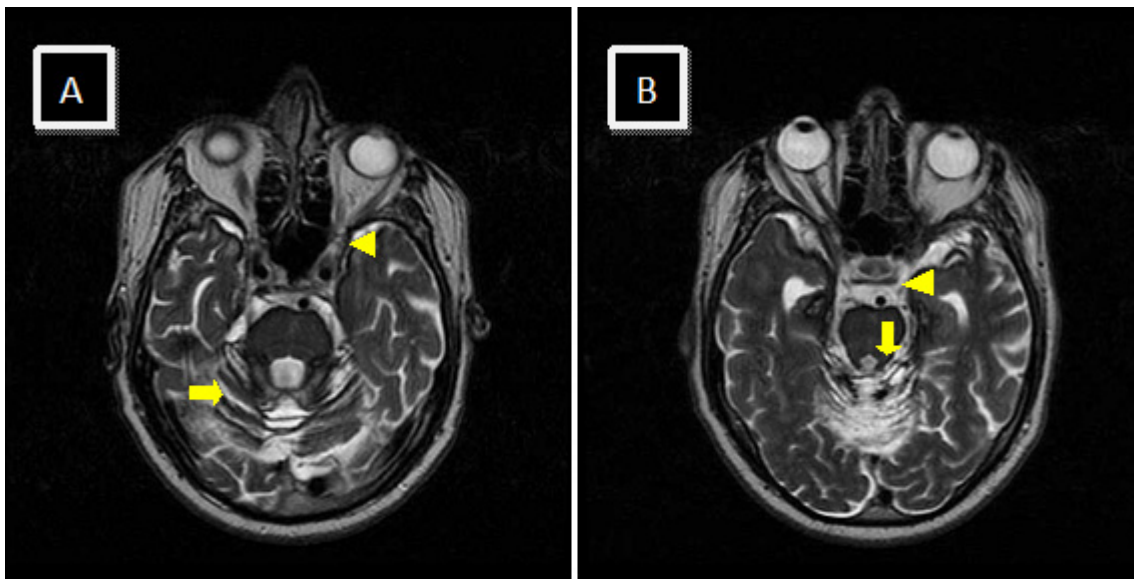


Figura 2. Imagens A e B: RM crânio, plano axial, ponderada em T2, demonstrando áreas de ausência de sinal no espaço subaracnoide devido ao depósito de hemossiderina. Imagem A: depósito de hemossiderina em hipocampo esquerdo (cabeça de seta) e no cerebelo, o último apresentando-se atrófico (seta). Imagem B: depósito de hemossiderina novamente do hipocampo esquerdo (cabeça de seta) e no tronco cerebral (seta).

Discussão

O caso se refere a um quadro Siderose Superficial do SNC que é caracterizado por depósito de hemossiderina nas leptomeninges⁶. A hemossiderina é uma substância derivada do metabolismo interme-

diário da hemoglobina em ferritina e há acúmulo desta substância em especial nas células astrocitárias e microgliais do sistema de suporte do SNC.⁷

A SS pode ser dividida em casos idiopáticos, onde não há fonte de sangramento detectável e secundária, onde existe lesão sangrante detectável.⁸

Também não costuma ocorrer distúrbio do metabolismo da hemoglobina em nível sistêmico ou associação com hemocromatose.⁴ Deve-se ressaltar que em alguns casos as lesões sangrantes localizam-se na medula espinhal como meningoceles e MAV nestas regiões e até mesmo lesões nas raízes do plexo braquial.^{6,7,9} O exame de LCR pode evidenciar xantocromia, em especial se houver episódios de sangramento por lesões estruturais de forma recente, porém algumas vezes o exame do LCR é normal.^{9,10}

A idade de aparecimento dos sintomas é variável. Entre os sintomas já relatados destacam-se a tríade característica da SS: ataxia, surdez e achados do neurônio motor superior. Menos comumente há anosmia, cefaléia, ageusia, diplopia, alterações esfínterianas, distúrbios comportamentais, crises convulsivas e quadro demencial.²⁻⁵ Comprometimento sensitivo é raro.⁶ Não se sabe ao certo o que justifica a predominância do acometimento cerebelar ou de surdez neurossensorial nesta doença, porém há a hipótese que a hemossiderina é tóxica preferencialmente para a Glia de Bergmann do cerebelo.^{2,9} A tomografia de crânio embora se mostre normal, às vezes apresenta sinais de atrofia cerebelar, em especial do vérmis.^{6,7} A atrofia do vérmis pode estar relacionada a sua localização próximo ao teto do quarto ventrículo, estando mais sujeito ao contato com o líquido.¹¹ No caso da surdez neurossensorial há maior captação de hemossiderina pelas células de revestimento do VIII nervo craniano (vestibulococlear), associado ao seu extenso trajeto pelo espaço subaracnóide.^{7,11} O nervo óptico geralmente é poupado por estar protegido pelo parênquima cerebral, diminuindo seu contato com o LCR.^{9,11} Crises convulsivas são uma manifestação incomum da doença, com relatos de fácil tratamento com anti-convulsivantes.³ Antes do surgimento da RM, também pelo fato da tomografia de crânio não visualizar o depósito de hemossiderina, o diagnóstico era apenas realizado nos exames de necropsia.^{3,4} A sequência de Ressonância Magnética (RM) com maior sensibilidade para a visualização da SS é a sequência de gradiente eco em T2, embora o depósito de hemossiderina possa ser visto em outras sequências, como na sequência em T2 mostrada no caso.^{3,5}

Nos casos de SS secundária, isto é, quando se detecta alguma origem para o sangramento no espaço subaracnóide, procedimentos cirúrgicos/endovascu-

lares podem estar indicados, evitando progressão sintomática, contudo não há regressão dos sintomas já estabelecidos.¹¹ Nos casos onde não há lesões que justifiquem o sangramento, deve-se proceder apenas ao controle dos sintomas à medida que estes surgirem, assim como medidas de reabilitação. Os quelantes de íons ferro mostraram-se ineficazes no tratamento da doença.¹¹

Conclusão

O diagnóstico de siderose superficial do SNC deve ser pensado em todo paciente com ataxia e surdez progressiva, sendo que a ressonância magnética, em especial a sequência Gradiente eco em T2 é característica e evita testes diagnósticos desnecessários, custosos e às vezes invasivos, para descartar os diagnósticos alternativos.

Referências

1. Cheng CY, Chen MH, Wang SJ, Lin KP. A proposed mechanism of superficial siderosis supported by surgical and neuroimaging findings. *Med Hypotheses* 2011;76:823-6.
2. Ting SK, Prakash KM. A rare cause of cerebellar ataxia syndrome: superficial siderosis of central nervous system. *Acta Neurol Taiwan*. 2011; 20:257-61.
3. Wang J, Gong X. Superficial siderosis of the central nervous system: MR findings with susceptibility-weighted imaging. *Clin Imaging*. 2011; 35:217-21.
4. Grunshaw ND, Blanshard KS, Hussain SS, Grace AR. Superficial siderosis of the central nervous system—diagnosis by magnetic resonance imaging. *Clin Radiol*. 1993; 48:186-8.
5. Miliaras G, Bostantjopoulou S, Argyropoulou M, Kyritsis A, Polyzoidis K. Superficial siderosis of the CNS: report of three cases and review of the literature. *Clin Neurol Neurosurg*. 2006;108:499-502.
6. Kumar N. Superficial siderosis: associations and therapeutic implications. *Arch Neurol*. 2007; 64:491-6.
7. Shih P, Yang BP, Batjer HH, Liu JC. Surgical management of superficial siderosis. *Spine J*. 2009; 9: e16-9.
8. Ribeiro CD, Nunes J, Ribeiro AC, Maricato F, Ribeiro C. Superficial siderosis of the central nervous system: an usual cause of sensorineural hearing loss. *Braz J Otorhinolaryngol*. 2013;79:257.
9. Nanda S, Sharma SG, Longo S. Superficial siderosis - mechanism of disease: an alternative hypothesis. *Ann Clin Biochem*. 2010;47:275-8.
10. Leckgabe E, Kavar B. Progression and management of superficial siderosis. *J Clin Neurosci*. 2012;19:906-8.
11. Govind M, Maharajh J. Superficial siderosis of the central nervous system. *SA J. Radiol*. 2007;119:96-8.