

16. Goodnough LT, Saito H, Manni A, Jones PK, Pearson OH. Increased incidence of thromboembolism in Stage IV breast cancer treated with a five-drug chemotherapy regimen. *Cancer*. 1984;54:1264–8.

J. Fernández Domínguez^{a,*}, R. García Rodríguez^a, M. Valle Pereda^b y V. Mateos Marcos^a

^a Servicio de Neurología, Centro Médico de Asturias, Oviedo, España

^b Servicio de Oncología Médica, Centro Médico de Asturias, Oviedo, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jessferdom@gmail.com (J. Fernández Domínguez).

doi:10.1016/j.nrl.2011.02.001

Siderosis meníngea. Estudio de un caso y revisión de la literatura médica

Meningeal siderosis. A case study and a literature review

Sr. Editor:

La siderosis del sistema nervioso es un cuadro clínico originado por el depósito de hemosiderina en la superficie de la piamadre y en las células adyacentes del sistema nervioso central. Su acción nociva destruye las neuronas superficiales, especialmente las del cerebelo, tronco cerebral y médula, provocando proliferación de la glía y fibrosis¹. Las manifestaciones clínicas pueden ser amplias, siendo las más frecuentes la sordera, la ataxia y la exaltación de los reflejos profundos². Las restantes manifestaciones se presentan en menos de la mitad de los casos³.

La siderosis superficial del sistema nervioso es un cuadro poco frecuente. Hasta 1999 sólo se registraban en la literatura médica 95 casos³. La edad del diagnóstico oscila entre 14 y 77 años y la defunción oscila entre 1 y 38 años tras el diagnóstico².

La etiología queda sin resolver en muchos casos. En aquellos casos en que se demuestra el origen del sangrado, las causas más frecuentes son la patología dural (47%), como los seudomeningoceles, y los tumores (35%). Las intervenciones quirúrgicas como causantes del problema que nos ocupa también han sido descritas⁴: destacan la hemisferectomía y la intervención de tumores cerebrales. Presentamos el caso clínico de un varón de 47 años, intervenido hace 21 años de un meningioma intrarraquídeo a nivel T4-T5 (alta en julio de 1988) que un año después de la intervención empezó a presentar crisis de cefaleas, en forma acuminada con gran agitación psicomotriz pero sin rinorrea, lagrimeo ni ptosis.

Las crisis fueron cada vez más frecuentes e intensas, motivando la incapacidad laboral a finales de 2004: los triptanes fueron ineficaces así como la profilaxis con propranolol y amitriptilina. Se prescribió tratamiento profiláctico con metisergida y flunaricina, obteniéndose crisis más esporádicas, menos duraderas y menos intensas. En marzo del año 2008 se retiró la metisergida.

Los controles radiológicos (tórax y abdomen) y sistema vascular periférico fueron siempre normales.

En enero de 2009 el paciente acudió de urgencias por una crisis de cefalea intensísima iniciada 2 días antes. La

exploración neurológica fue normal, no presentando signos meníngicos. Se le administró prednisolona 40 mg cada 12 h por vía intravenosa. El dolor remitió a las 12 h de iniciado el tratamiento.

La resonancia magnética (RM) cerebral (Philips Intera 1,5 T) mostró una manifiesta hipointensidad lineal siguiendo las superficies leptomeníngeas vermianas y cerebelosas, y de forma menos extensa las superficies leptomeníngeas cerebrales, compatible con siderosis superficial por depósito de productos de degradación de la sangre. Discreto ensanchamiento de los surcos vermianos superiores y cerebelosos por atrofia focal. Dichos hallazgos eran más manifiestos en las secuencias T2 GE (fig. 1).

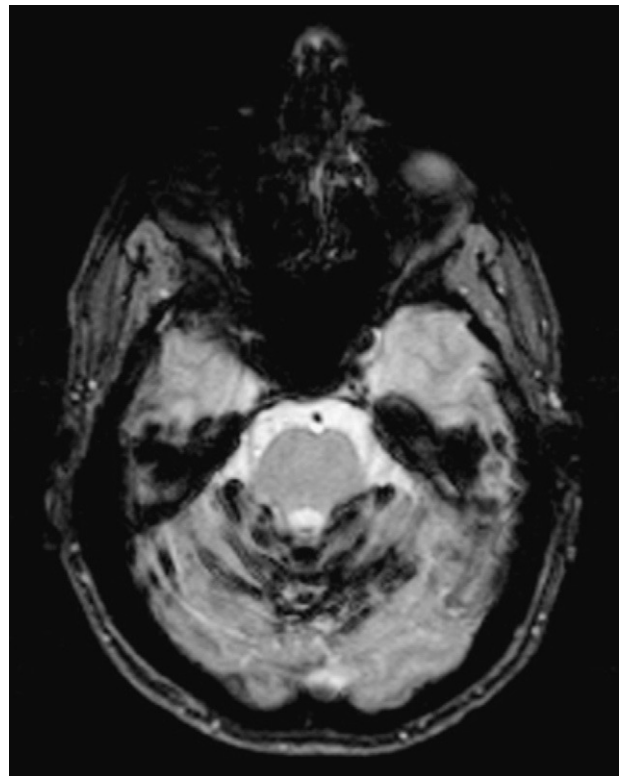


Figura 1 Resonancia magnética cerebral. Marcada hipointensidad lineal que tapiza la superficie del vermis superior y hemisferios cerebelosos en una secuencia T2 GE muy sensible al efecto de susceptibilidad magnética de la hemosiderina.

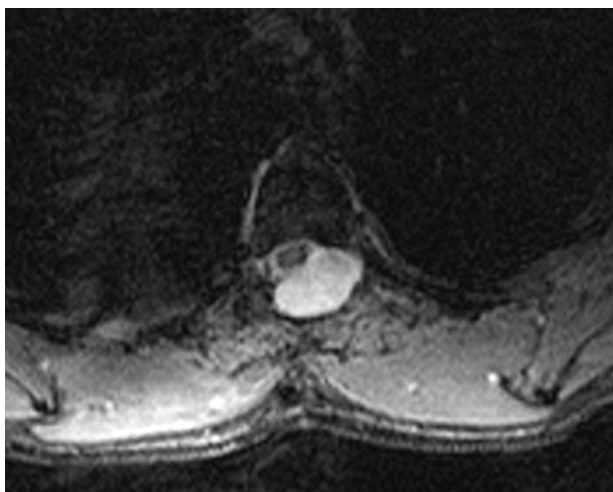


Figura 2 Resonancia magnética medular. Laminectomía T4-T5 y seudomeningocele posterolateral izquierdo que desplaza el cordón medular. La secuencia T2 GE muestra un fino halo hipointenso de hemosiderina alrededor del cordón medular.

La RM medular mostró cambios quirúrgicos dorsales con resección de elementos posteriores y un voluminoso seudomeningocele posterolateral izquierdo en T4-T5, zona de la intervención del tumor, que desplazaba el cordón medular y remodelaba las estructuras vertebrales adyacentes. No se observaron alteraciones significativas en la señal de resonancia medular, a excepción de un fino halo hipointenso periférico en secuencias GE a nivel de la intervención, que probablemente correspondía también a una mínima siderosis menígea (fig. 2).

El líquido cefalorraquídeo (LCR) mostró aspecto levemente xantocrómico, con 12 eritrocitos por mm³, escasos monocitos, linfocitos y neutrófilos. Las proteínas mostraban 0,55 g/l.

En la exploración neurológica no se comprobó en ninguna ocasión síndrome cerebeloso, ataxia, ni hipoacusia, manifestaciones habituales de la siderosis superficial^{2,5-7}. Existía hiperreflexia en extremidades inferiores, como secuela de la compresión medular originada por el tumor extirpado en 1988 y quizás mantenida por la acción del meningocele en la intervención quirúrgica. No se detectó deterioro de las funciones superiores.

La RM cerebral practicada en el último ingreso fue definitiva para el diagnóstico al demostrar la siderosis, en especial cerebelosa (fig. 1). Examinadas con detalle las RM cerebrales realizadas en 1989 y 2000, se comprobó la presencia de débiles depósitos de siderina en el vermis y hemisferios cerebelosos, que en aquel momento no se valoraron. La gran

sensibilidad de la RM para detectar el depósito de hemosiderina y ferritina permite el diagnóstico de siderosis superficial en el periodo presintomático que puede alcanzar 30 años. Ello podría explicar la ausencia de las manifestaciones clínicas más características en nuestro enfermo.

Este caso es similar a los descritos por Kumar et al⁵, Anderson et al⁴ y Kole et al⁶, con presencia de meningocele posquirúrgico, probablemente relacionado con el sangrado crónico. La acción quirúrgica sobre el meningocele sangrante, practicada por Kole et al⁶, parece ser el único caso de éxito terapéutico. Actualmente, debido a la mejoría de sus molestias, el enfermo ha rechazado la exploración quirúrgica para determinar el origen del sangrado que motiva el cuadro. Queda por resolver la causa de las cefaleas que podrían ser secundarias a episodios de sangrado subaracnoideo con irritación menígea o a cuadros de hipotensión licuoral relacionados con el seudomeningocele.

Bibliografía

1. Rowland LP, editor. Merritt's Neurology. Filadelfia: Lippincott Williams & Wilkins; 2005. p. 365-6.
2. Fearnley JM, Stevens JM, Rudge P. Superficial siderosis of the central nervous system. Brain. 1995;118:1051-66.
3. Iannaccone S, Golzi V, Sferrazza B, de Rino F, Smirne S, Ferini-Strambi L. Central nervous system siderosis, headache and epilepsy. Headache. 1999;39:666-9.
4. Anderson NE, Sheffield S, Hope JK. Superficial siderosis of the central nervous system: a late complication of cerebellar tumors. Neurology. 1999;52:163-9.
5. Kumar N, Cohen-Gadol AA, Wright RA, Miller GM, Piepgras DG, Ahlskog JE. Superficial siderosis. Neurology. 2006;66:1144-52.
6. Kole MK, Setven D, Kirk A, Lownie SP. Superficial siderosis of the central nervous system from a bleeding pseudomeningocele. Case illustration. J Neurosurg. 2004;100:718.
7. Leussink VI, Flachenecker P, Brechtelsbauer D, Bendszus M, Sliwka U, Gold R, et al. Superficial siderosis of the central nervous system: pathogenetic heterogeneity and therapeutic approaches. Acta Neurol Scand. 2003;107:54-61.

M. Balcells Riba^{a,*} y E. Grivé Isern^b

^a Servicio de Neurología, Hospital Universitari del Sagrat Cor, Barcelona, España

^b Neurorradiología CRC-Sagrat Cor, Hospital Universitari del Sagrat Cor, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: elisenda.grive@crccorp.es (M. Balcells Riba)..

doi:10.1016/j.nrl.2011.03.016