

Serebral süperfisyal siderozis: MRG bulguları

Ömer Kitiş, Cem Çallı, Taşkın Yurtseven, Nilgün Yünten

Ö. Kitiş (E), C. Çallı, N. Yünten
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı,
Bornova, İzmir

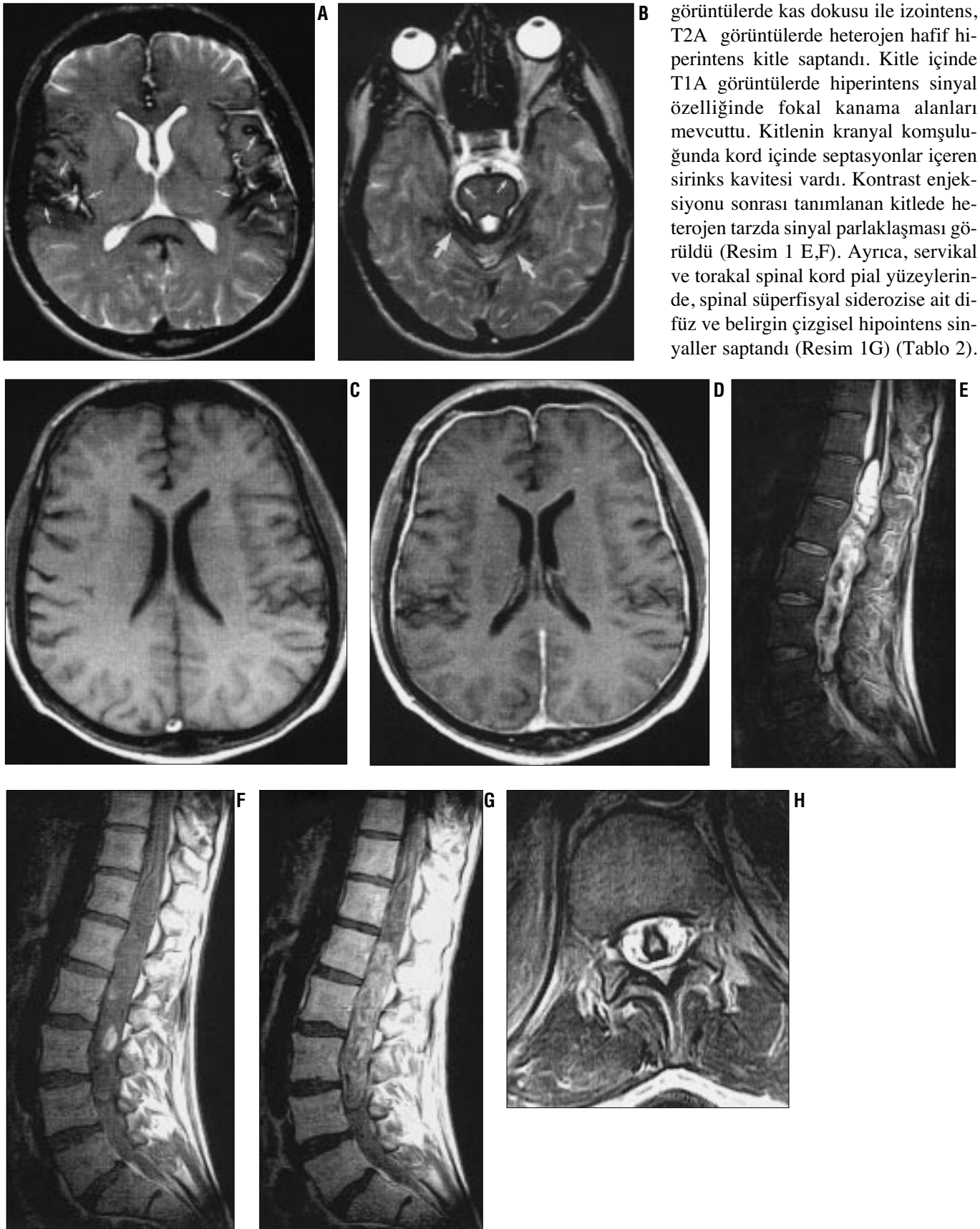
T. Yurtseven
Ege Üniversitesi Tıp Fakültesi, Nöroşirürji Anabilim Dalı,
Bornova, İzmir

Santral sinir sisteminin süperfisyal siderozisi, leptomeninksler ve subpial dokuda hemosiderin birikimi ile karakterize nadir bir patolojik süreçtir (1,2). Bu antite, ilk kez 1940'lı yıllarda tanımlanmıştır (3). Süperfisyal siderozis (SS), kapiller veya venöz bir orjinden subaraknoid aralığa kronik ve tekrarlayan kanamalar sonucu oluşur. Klinik bulgular değişken olup, işitme kaybı, serebellar ataksi, ilerleyici demans, myelopati ve piramidal bulguları içerir (1-4). Bu yazıda, santral sinir sisteminde oldukça nadir görülen bu antitenin manyetik rezonans görüntüleme (MRG) bulgularını ve değişik nedenlerini ortaya koymak amaçlanmıştır.

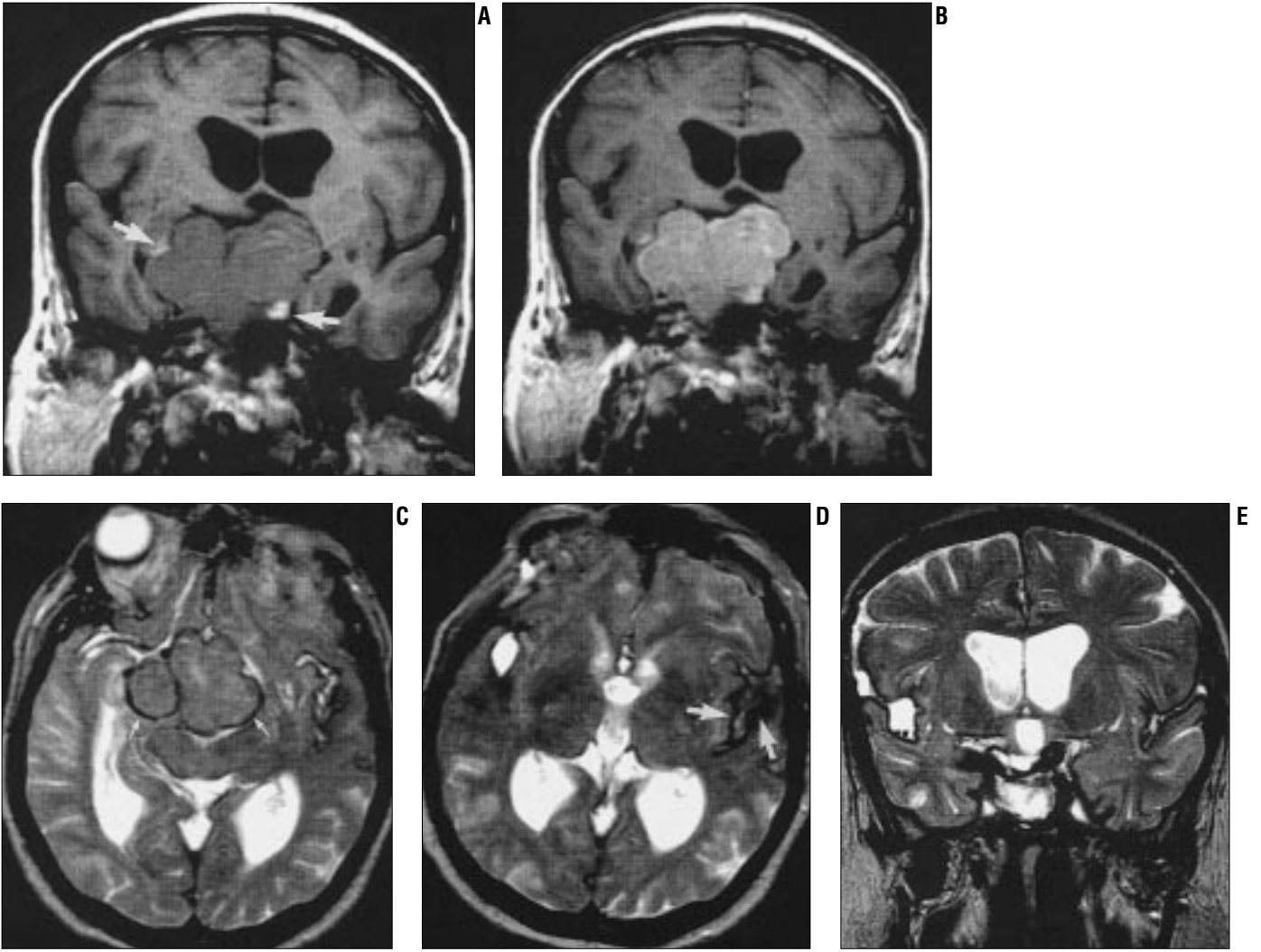
Olgu bildirisi

Olgu 1

36 yaşında erkek olgu bel ağrısı, yürümede zorluk, işitme ve görme yakınmaları ile hastanemize başvurdu (Tablo 1). Olgunun nörolojik bakımında bilateral 70-80 derecede Laseque testi pozitif; lateral ve yukarı bakışta sırasıyla horizontal ve vertikal nistagmus, sağ gözde skew deviasyon ve gövde ataksisi vardı. Bilateral patella refleksleri artmıştı. EMG incelemesinde her iki alt ekstremitede ılımlı sensorimotor nöropati bulguları mevcut idi. Beyin omurilik sıvısı (BOS) incelemesinde protein miktarı (262.6 mg/dl) ve hücre sayısı artmıştı ve BOS'un görünümü ksantokromik özellikteydi. Sitolojik incelemede BOS'ta tümöral hücre varlığı saptandı. Kranyal ve spinal MRG incelemeleri, 1.5T (Siemens Magnetom Vision) cihaz ile yapıldı. Kranyal MRG tetkikte, intravenöz (IV) Gd-DTPA enjeksiyonu öncesi ve sonrasında turbo spin eko (TSE) T1 ağırlıklı (T1A) (TR/TE: 630/14 msn) ve TSE T2 ağırlıklı (T2A) (TR/TE: 4200/110 msn) multiplanar görüntüler elde olundu. Özellikle T2A görüntülerde her iki serebral kortikal sulkusların yüzeyinde, serebellar folyada, bazal sistemlerde, beyin sapı, pons ve medulla çevresinde süperfisyal siderozise ait çizgisel tarzda devamlılık gösteren hipointensite şeklinde sinyaller mevcuttu (Tablo 2) (Resim 1 A,B). IV Gd-DTPA uygulaması sonrası alınan TSE T1A görüntülerde, her iki serebral hemisferde diffüz dural parlaklaşma ve kalınlaşma dik-kati çaktı (Resim 1 C,D). Spinal MRG'de, IV Gd-DTPA enjeksiyonu öncesi ve sonrasında TSE T1A (TR/TE: 600/14 msn) ve T2A (TR/TE: 4500/112 msn) aksiyel ve sagittal kesitler elde olundu. Konus medullaris lokalizasyonunda, spinal kanalı dolduran, L2 ve L3 vertebra korpusu posterior konturlarında indentasyonlar ("scalloping") oluşturan, T1A



Resim 1. Lomber mikropapiller ependimom, serebral ve spinal süperfisyal siderozis. **(A,B)** Kranyal MR incelemede, T2 ağırlıklı aksiyel TSE imajlarda sylvian fissür ve çevresindeki sulkuslarda, serebral kortekste (*A'da beyaz oklar*), beyin sapının pial yüzeylerinde ve serebellar folyumda (*B'de beyaz oklar*) hemosiderin depozitlerine ait çizgisel hipointens sinyal bulguları izleniyor. **(C)** Prekontrast ve **(D)** postkontrast aksiyel TSE T1 ağırlıklı görüntülerde, her iki serebral hemisferde difüz dural kalınlaşma ve boyanma görüldü. **(E)** Lomber MR incelemede TSE T2 ağırlıklı sagittal kesitte, spinal kanalı dolduran kitle (mikropapiller ependimom) ve kitlenin kranyal komşuluğunda sirinks kavitesi izleniyor. **(F,G)** TSE T1 ağırlıklı sagittal imajda kitle içinde, fokal hemorajik odaklara ait hiperintens alanlar mevcut. Postkontrast incelemede **(G)** kitlede heterojen sinyal parlaklaşmaları izleniyor. **(H)** T11 seviyesinden geçen aksiyel T2A kesitte spinal kord çevresinde, spinal siderozise ait çizgisel hipointens sinyallerin varlığı görülmekte.



Resim 2. Pitüiter makroadenom ve serebral süperfisyal siderozis. **(A)** Koronal T1 ağırlıklı TSE kesitte sellar/suprasellar kitle ve kitlenin çevresinde iki odakta (*beyaz oklar*), subakut hemorajik ürünlere ait hiperintens odaklar izleniyor. **(B)** Postkontrast incelemede, kitle homojen sinyal parlaklaşması gösteriyor. **(C,D)** Aksiyel T2 ağırlıklı imajlarda, kitle periferinde (*C'de küçük beyaz oklar*) ve Sylvian fissürde (*D'de beyaz oklar*) çizgisel hipointens sinyaller görülüyor. **(E)** Postoperatif dönemde kontrol MR incelemede, her iki Sylvian fissürde süperfisyal siderozis bulgularının devam ettiği dikkati çekiyor.

Cerrahi olarak çıkarılan lomber kitlenin, histopatolojik inceleme sonucunda mikropapiller ependimom olduğu anlaşıldı. Bu olguya, 2.5 yıllık dönemde 6 kez takip kraniyospinal MRG incelemeler uygulandı. Takipte kitlede rekürrens saptanmazken, tüm incelemelerde spinal-serebral süperfisyal siderozis ve yaygın dural kalınlaşma bulguları benzer radyolojik özelliklerde devam etti.

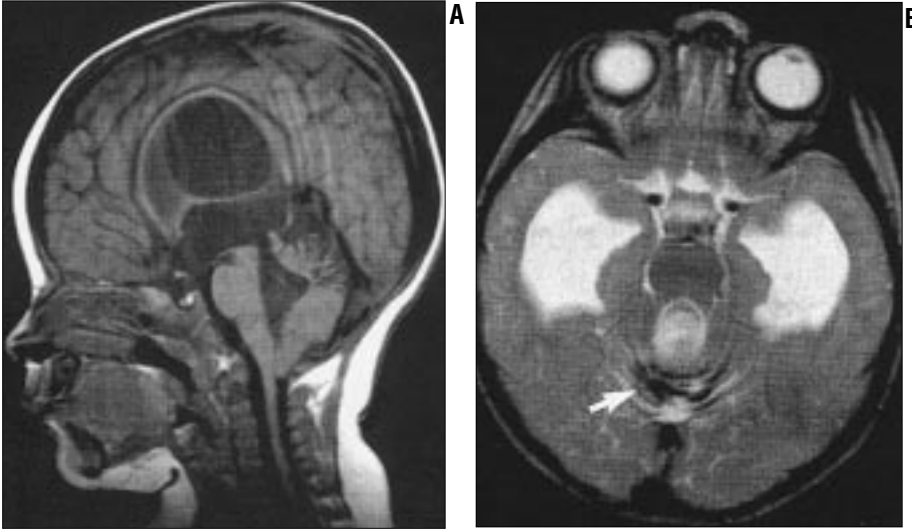
Olgu 2

46 yaşında erkek olgu, bilinçte bozulma ve bulanık görme şikayetleri ile hastanemize başvurdu (Tablo 1). Olgunun yapılan fizik muayenesinde bitemporal hemianopsi, biyokimyasal incelemelerinde ise serum prolaktin düzeyinde artış saptandı. Nörolojik muayenede motor defisit tespit edilmedi. Olguya IV Gd-DTPA enjeksiyonu öncesi ve sonrasında TSE T1A (TR/TE: 630/14 msn) ve TSE T2A

(TR/TE: 4200/110 msn) sekanslarda multiplanar kranyal MRG uygulandı. MRG'de, sellar ve suprasellar bölgeyi dolduran, operasyon sonrasında histopatolojik olarak pitüiter makroadenom tanısı alan yaklaşık 6x4.5 cm boyutlarında lobule kitle izlendi (Resim 2A ve B). Sellar-suprasellar tümöral kitle, T1 ve T2 ağırlıklı sekanslarda serebral korteks ile izointens sinyal özelliklerindedi ve postkontrast T1 ağırlıklı incelemede yoğun ve homo-

Tablo 1. Olgulardaki klinik ve etyolojik özellikler

Olgu	Yaş	Cinsiyet	Klinik bulgular	Etyoloji
1	36	Erkek	Bel ağrısı, yürümede zorluk, işitme ve görme kaybı	Lomber mikropapiller ependimom
2	46	Erkek	Bulanık görme ve bilinç bozukluğu	Pitüiter makroadenom
3	2	Erkek	Bilinç bulanıklığı, gelişme geriliği	Endoskopik 3. ventrikülostomi sonrası hemoraji



Resim 3. Chiari 1 malformasyonu ve girişimsel işlem sonrası serebral süperfisyal siderozis. **A.** T1 ağırlıklı sagittal kesitte, serebellar tonsiller herniasyon ve ventriküllerde hidrocefalik dilatasyon izleniyor. **B.** Aksiyel TSE T2 ağırlıklı kesitte, serebellar folyumda lokalize hipointens hemosiderin depozitleri görülüyor (*beyaz ok*).

jen sinyal parlaklaşması gösteriyordu. Tanımlanan kitleye bağlı olarak sellada genişleme ile birlikte, 3. ventriküle ve optik kiazmaya inferiordan, mezensefalona anteriordan bası ve ventriküllerde ılımlı hidrocefali bulguları mevcut idi. Ayrıca, pitüiter makroadenomdan kaynaklanan rekürren kanamalara bağlı olarak kitle periferinde, serebral kortekste leptomeninkslerde ve mezensefalonda pial yüzeylerinde süperfisyal siderozise ait tipik sinyal bulguları izlendi (Resim 2C-E) (Tablo 2). Bu olguda, T2A sekanslarda kronik hemorajik ürünlere ait hipointens çizgisel sinyaller yanında, T1A görüntülerde kitle komşuluğunda subakut kan ürünlerine ait fokal hiperintensiteler saptandı (Resim 2A). Olguya, siderosise yol açabilecek vasküler bir patolojinin ekarte edilmesi amacıyla üç boyutlu time-of-flight (3D-TOF) tekniği ile MR anjiyografi uygulandı. MR anjiyografi bulguları normal olan olguda, operasyonda da pitüiter makroadenom dışında serebral siderozisi açıklayabilecek başka bir patoloji saptanmadı. Postoperatif 1. günde ve 6. ayda yapılan takip kranyal MR incelemelerde, sellar kitlenin subtotal olarak çıkarıldığı görüldü. Ancak preoperatif tetkikte görülen serebral süperfisyal siderozis bulguları takip sürecinde aynı yaygınlık ve radyolojik özelliklerde devamlılık göstermekteydi.

Olgu 3

Bilinç bulanıklığı ve gelişme geriliği nedeniyle hastanemize yatırılan erkek olgu 2 yaşında idi (Tablo 1). Fizik muayenesinde motor retardasyon ve bilateral 6. kranyal sinir tutuluğu bulguları saptandı. Olguya, TSE T1A (TR/TE: 630/14 msn) ve TSE T2A (TR/TE: 4200/110 msn) sekanslarda multiplanar kranyal MRG uygulandı. MRG'de, ventriküler sistemde belirgin hidrocefalik dilatasyon ve serebellar tonsiller herniasyon bulguları izlendi (Chiari 1 malformasyonu) (Resim 3A). Daha sonra olguya hidrocefalinin tedavisi amacıyla 3. ventrikülostomi planlandı. Yapılan girişim sırasında kanama komplikasyon gelişen olguda 4 gün sonra yapılan kontrol kranyal MRG'de ilk incelemedeki bulgulara ek olarak serebellar folyumda lokalize yüzeyel hemosiderin birikimlerine ait T2A sinyalsiz alanlar saptandı (Tablo 2) (süperfisyal siderozis). 2 yıl boyunca toplam 3 kez kontrol MR incelemeler uygulandı. Takip sürecinde, serebellar folyumda izlenen siderotik sinyal bulguları radyolojik fark göstermeksizin devam etmekteydi (Resim 3B).

Tartışma

Süperfisyal siderozis, subaraknoid mesafeye yineliyici kanamalar sonucu leptomeninksler ve subpial dokuya

Tablo 2. Süperfisyal siderozis bulgularının olgulara göre dağılımı

Olgu	Siderotik bölge
1	Spinal kord pial yüzeyleri Serebral kortekste leptomeninksler Serebellar folyum Beyin sapı pial yüzeyleri Ventriküler epandim
2	Pitüiter makroadenomun dış yüzeyi Mezensefalonda pial yüzeyleri Serebral kortekste leptomeninksler
3	Serebellar folyum

hemosiderin birikimi ile oluşan nadir bir antitedir. Histopatolojik olarak, fibrotik ve kalınlaşmış leptomeninksler üzerinde, doku makrofajları ve astrositlerde demir pigmenti birikimi görülür (1). Makroskopik olarak pial yüzeylerde ve kranyal sinirlerin proksimal kesimlerinde hemosiderin depozitlerine sekonder sarı-kahverengi pigmentasyon vardır (1,3,5). Demir birikiminin neden olduğu toksik etki, gliosis-demyelinasyon ve kranyal sinir hasarına neden olur (1,6).

Bu olgularda en sık klinik bulgular; ilerleyici-ikitarafli sensorinöral işitme kaybı (%95), ataksi (%88) ve piramidal sistem bulgularıdır (%76). Demans, üriner inkontinans, anozmi, anizokori ve duyuşsal eksikliklere daha az sıklıkla rastlanılmaktadır (5). Bazı olgular yıllarca sessiz kalabilmektedir. Bizim hasta grubumuzdaki olguların klinik semptomları daha çok primer patolojilerine sekonder gelişen bulgularıdır. Bazı olgularda siderozis ve primer patolojiye ait bulgular örtüşmekteydi. Örneğin, Olgu 1'de lomber tümöral kitleye bağlı oluşan klinik semptomlara ek olarak siderozis için tipik bir klinik bulgu olan sensorinöral işitme kaybı da mevcuttu.

Süperfisyal siderozis tanısı, MRG'nin kullanıma girmesinden önce bilgisayarlı tomografi (BT) gibi diğer tanı yöntemlerinin nonspesifik bulgular vermesi nedeniyle otopsiye da-

yanmaktaydı. Daha önce, süperfisyal siderozis Te BT’de leptomeningeal kontrast tutuluğu, serebral yüzeylerde çizgisel hiperdansitelerin varlığı ve serebellar vermis atrofi gibi bulgular tanımlanmıştır (7-9). Buna karşın, bu bulgular süperfisyal siderozis için patognomonik olmadığından, BT bu nadir patoloji için tanısal bir araç değildir.

Süperfisyal siderozis, MRG’de incelemede T2A imajlarda spinal kord, beyin sapı, pons, serebral ve serebellar hemisferlerin yüzeylerinde marjinal hipointensite görülmesi karakteristiktir (1-13). (Bizim olgularımızda da), yukarıda sözü edilen tüm bölgelerde süperfisyal siderozise ait tipik MRG bulguları gözlenmiştir. Kanama kaynağının intraventriküler olduğu olgularda, subependimal hemosiderin depositlerinin de olabileceği bildirilmektedir (6,10). Ancak, konusta mikropapiller ependimomu ve buna sekonder yaygın spinal ve serebral siderozisi olan olgu 1’de kanama kaynağı spinal bir tümör olmasına karşın MR incelemede, ventrikül duvarlarında hemosiderini temsil eden çizgi şeklinde hipointensitenin varlığı gösterilmiştir. Bu da muhtemelen, olgudaki subaraknoid kanamanın oldukça yoğun olmasına bağlanmıştır. Aynı olguda, postkontrast incelemede difüz meningeal kalınlaşma ve parlaklaşma saptanmıştır. Süperfisyal siderozis ile ilgili yapılan bir olgu bildirisinde, süperfisyal siderozise bu bulgunun eşlik edebileceği bildirilmektedir (11). Bizim olgumuzda, BOS’un sitolojik in-

celemesinde malign hücreler görüldüğünden bu bulgu süperfisyal siderozise sekonder olabileceği gibi leptomeningeal tümör yayılımına da bağlı olabilir. Fakat bu olguda, yapılan takip MR incelemelerde leptomeningeal yapılarda izlenen bulgular progresyon göstermeyip stabil seyretmiştir. Bu nedenle, leptomeningeal kalınlaşma ve postkontrast parlaklaşımının nedeninin malign bir tutuluştan ziyade, rekürren kanamalara bağlı reaktif bir süreç olduğu kanısına varılmıştır.

Süperfisyal siderozisde T2 ağırlıklı sekanslarda ki bulgular oldukça iyi tanımlanmıştır. Bir çalışmada, T1 ağırlıklı görüntülerde serebral yüzeylerde subakut hemorajik ürünlere bağlı olarak hiperintens çizgisel sinyallerin görülebileceği bildirilmektedir (9). Bizim çalışmamızda ki olgu 2’de de, T2 sekanslarda ki bulgulara ek olarak, T1 ağırlıklı görüntülerde pitüiter makroadenom kitlesi çevresinde hiperintens fokal odaklar görülmüştür. T1 ağırlıklı sekanslarda görülen hiperintens sinyal bulguları, subakut evredeki kan

inde bulunan methemoglobini yansıtmaktadır ve kanamanın halen aktif süreç içinde olduğunu göstermektedir.

Bu çalışmadaki tüm olgular, süperfisyal siderozis nedenini açıklayan SSS patolojilerine sahipti. Yapılan çalışmalarda, santral sinir sisteminde süperfisyal siderozis saptanan olguların ancak yarısında kanamanın kaynağının saptanabildiği bildirilmektedir (1,5). En sık nedenler arasında, intrakranial tümörler, postoperatif BOS kaviteleri, hemisferektomi operasyonları, servikal kök avülsiyonları, travma, vasküler malformasyonlar ve anevrizmalar gösterilmektedir (1-13). Spinal tümörlere sekonder süperfisyal siderozis oldukça nadirdir. Olgu 1’de serebral süperfisyal siderozis oldukça yaygın olmasına karşın, etyolojik nedenin spinal bir patoloji olması bu tip hastalarda izlenecek klinik ve radyolojik yaklaşım yönünden önemlidir. Kranyal incelemelerde, serebral siderozis etyolojisi açıklanamıyorsa tüm spinal kanalın da ayrıntılı tetkiki mutlaka yapılmalıdır.

CASE REPORT: CEREBRAL SUPERFICIAL SIDEROSIS: MRI FINDINGS

Superficial siderosis of the central nervous system is a rare condition characterized by deposition of hemosiderin in the leptomeninges, subpial tissue and spinal cord. Magnetic resonance imaging provides prompt diagnosis of this entity. Three cases of cerebral superficial siderosis are presented in this study. On T2-weighted images, typical hypointense rims were observed under the brain surface. In one patient, there was also spinal superficial siderosis findings.

Key words: • magnetic resonance imaging • siderosis • meninges • spinal cord diseases

TURK J DIAGN INTERVENT RADIOL 2003; 9:36-40

Kaynaklar

1. Offenbacher H, Fazekas F, Schmidt R, et al. Superficial siderosis of the central nervous system: MRI findings and clinical significance. *Neuroradiology (Germany)*, 1996; 38:51-56.
2. Sharma A, Gaikwad SB, Goyal M, et al. Calcified filum terminale paraganglioma causing superficial siderosis. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 170:1650-1652.
3. Pyhtinen J, Paakko E, Ilkko E. Superficial siderosis in the central nervous system. *Neuroradiology* 1995; 37:127-128.
4. Fearnley JM, Stevens JM, Rudge P. Superficial siderosis of the central nervous system. *Brain* 1995; 118:1051-1066.
5. Koeppen AH, Dickson AC, Chu RC, Thach RE. The pathogenesis of the central nervous system. *Ann Neurol* 1993; 34:646-653.
6. Hsu WC, Loevner LA, Forman MS, Thaler ER. Superficial siderosis of the CNS associated with multiple cavernous malformations. *AJNR* 1999; 20:1245-1248.
7. Bracchi M, Savoirdo M, Triulzi F, et al. Superficial siderosis of the CNS: MR diagnosis and clinical findings. *AJNR* 1993; 14:227-236.
8. Bonito V, Agostinis C, Ferraresi S, et al. Superficial siderosis of the central nervous system after brachial plexus injury. *J Neurosurg* 1994; 80:931-934.
9. Uchino A, Aibe H, Itoh H, et al. Superficial siderosis of the central nervous system Its MRI manifestations. *Clinical Imaging* 1997; 21:241-245.
10. 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; 9:972-975.
11. Pinkston JW, Ballinger WE, Lotz PR, et al. Superficial siderosis: a cause of leptomeningeal enhancement on computed tomography. *J Comput Assist Tomogr* 1983; 7:1073-1076.
12. Haroun RI, Li KW, Rigamonti D. Surgical resection of a cerebral arteriovenous malformation for treatment of superficial siderosis: Case report. *Surg Neurol* 2000; 53:554-558.
13. Kumar A, Aggarwal S, Willinsky R, Terbrugge KG. Posterior fossa surgery: An unusual cause of superficial siderosis. *Neurosurgery* 1993; 32:455-457.