

# SIDEROSE SUPERFICIAL DO SISTEMA NERVOSO CENTRAL: RELATO DE CASO COM MANIFESTAÇÕES ATÍPICAS

## SUPERFICIAL SIDEROSIS OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM: CASE REPORT WITH ATYPICAL MANIFESTATIONS

JÉSSICA ALVES DO VALE<sup>1\*</sup>, LAURO AUGUSTO CAETANO LEITE<sup>2</sup>, GENOLÍVIA VIANA QUARTO<sup>3</sup>, THALES BARCELOS DE SOUZA<sup>4</sup>, LEONARDO SOARES DE OLIVEIRA<sup>5</sup>, MARCELO PEREIRA LIMA FILHO<sup>6</sup>, MARCELO COLLARES RODRIGUES<sup>7</sup>, TIAGO PIRES HERINGER<sup>8</sup>

1. Médica residente em Clínica Médica do Hospital César Leite; 2. Médico residente em Clínica Médica do Hospital César Leite; 3. Médica residente em Clínica Médica do Hospital César Leite; 4. Médico residente em Clínica Médica do Hospital César Leite; 5. Médico residente em Clínica Médica do Hospital César Leite; 6. Médico residente em Clínica Médica do Hospital César Leite; 7. Médico radiologista do Hospital César Leite; 8. Médico infectologista do Hospital César Leite.

\* Rua Aurino Cirilo da Costa – Condomínio Residencial Bom Pastor, 11, Bom Pastor, Manhuaçu, Minas Gerais, Brasil. CEP: 36900-000.  
[jessicavale.med@gmail.com](mailto:jessicavale.med@gmail.com)

Recebido em 17/08/2016. Aceito para publicação em 21/10/2016

### RESUMO

A siderose superficial do sistema nervoso central é uma doença rara, caracterizada pelo depósito de hemossiderina no tecido neuronal. Tem como principais sintomas ataxia cerebelar, surdez neurossensorial progressivas e síndrome do neurônio motor superior. O diagnóstico é feito através do exame de ressonância magnética de encéfalo e medula espinhal. O presente artigo tem como objetivo relatar caso de paciente apresentando manifestações clínicas incomuns da siderose superficial, como distúrbio esfíncteriano, crises convulsivas e amaurose, com achados radiológicos patognômicos.

**PALAVRAS-CHAVE:** Siderose, Sistema Nervoso Central, cegueira, imagem por ressonância magnética.

### ABSTRACT

Superficial siderosis of the central nervous system is a rare disease characterized by hemosiderin deposit in the neuronal tissue. It has classic symptoms as cerebellar ataxia, sensorineural deafness and upper motor neuron syndrome. Diagnosis is done by magnetic resonance imaging of the brain and spinal cord. The present article aims to report case patient presenting unusual clinical manifestations of superficial siderosis, as sphincter disorders, seizures and blindness, with radiological pathognomonic findings.

**KEYWORDS:** Siderosis, Central Nervous System, blindness, magnetic resonance imaging.

### 1. INTRODUÇÃO

A siderose superficial do sistema nervoso central (SSSNC) é uma patologia caracterizada pelo depósito de

hemossiderina no tecido neuronal<sup>1</sup>. A patologia foi descrita por Hamill, em 1908, sendo os diagnósticos, à época, feitos por necrópsia<sup>2,3</sup>. Com o avanço radiológico e advento da ressonância magnética (RM), tornou-se possível diagnóstico por imagem de SSSNC, com achados patognômicos da doença<sup>4,5</sup>. A idade dos pacientes ao diagnóstico é em média 50 anos, variando dos 14 aos 77 anos<sup>6,7</sup>.

Ocorre geralmente devido a hemorragia subaracnoide, sendo que apenas metade dos casos tem origem identificada<sup>1</sup>. Entre as causas identificáveis de SSSNC, estãoependimonas, oligodendrogliomas, astrocitomas, malformações arteriovenosas, aneurismas rotos, angiomas venosos e cirurgias anteriores como hemisferectomias realizadas para controle da epilepsia<sup>3,4</sup>.

A hemoglobina das hemácias é liberada no espaço extracelular, onde é fagocitada por leucócitos, produzindo hemossiderina e porfirina. Hemossiderina são proteínas de armazenamento de ferro. Enquanto que o ferro contido na ferritina é lábil e facilmente mobilizável, aquele contido na hemossiderina é estável e de difícil mobilização<sup>8</sup>. O acúmulo de hemossiderina é altamente tóxico aos neurônios<sup>2</sup>.

Os sintomas clássicos da SSSNC são ataxia cerebelar progressiva, surdez neurossensorial e síndrome piramidal<sup>1,6</sup>, porém menos comumente pode-se observar alterações comportamentais, distúrbios esfíncterianos, déficit visual e do paladar, cefaleia, crises convulsivas, demência e parkinsonismo<sup>1,6,9</sup>. Não está bem estabelecido porque as lesões nessa doença acometem principalmente o cerebelo ou porque se associam a surdez neurossensorial.

A hipótese mais aceita para explicar as manifestações

da SSSNC é que a toxicidade da hemossiderina ocorreria de forma preferencial na Glia de Bergmann do cerebelo<sup>2</sup>. O exame do crânio através de tomografia mostra-se normal, apresentando algumas vezes sinais sugestivos de atrofia cerebelar, atingindo principalmente o vérmis, o que poderia ser explicado por sua localização próxima ao teto do quarto ventrículo e, desta forma, em contato maior com o líquor. A surdez neurosensorial pode ser compreendida pela absorção maior de hemossiderina pelas células que revestem o VIII nervo craniano (vestibulococlear) e pelo extenso trajeto deste no espaço subaracnoide. A menor frequência dos distúrbios visuais se justifica pelo fato de o nervo óptico ser protegido pelo parênquima cerebral e, desta maneira, fazer menor contato como o líquido cefalorraquidiano<sup>6,10,11</sup>.

Considerando o tratamento para a doença, quando a SSSNC é classificada como secundária, ou seja, quando se sabe a origem do sangramento no espaço subaracnoide, os procedimentos cirúrgicos/ endovasculares são recomendados, o que evita a progressão dos sintomas, mas sem promover a regressão das lesões já estabelecidas. Naqueles casos onde não há lesões que justifiquem o sangramento, deve-se apenas tratar e controlar os sintomas na medida em que se manifestem, além de terapias de reabilitação<sup>12</sup>.

Esta é uma patologia rara, com cerca de 300 casos descritos<sup>6</sup>. Em revisão bibliográfica, percebeu-se que é escassa a literatura científica, principalmente nacional, sobre o tema. O conhecimento atual sobre a doença advém de eventuais relatos de casos<sup>3</sup>.

Relata-se caso de paciente com diagnóstico de SSSNC e quadro clínico infrequente, internado na enfermaria de Clínica Médica do Hospital César Leite, em Manhuaçu, Minas Gerais. A acompanhante do paciente assinou o termo de consentimento livre e esclarecido, após aceite verbal por parte do paciente, que encontrava-se amaurótico já à admissão.

## 2. MATERIAL E MÉTODOS

Paciente masculino, 27 anos, apresentando história de lombalgia associada à cervicalgia posterior, há cerca de três meses. Há um mês, iniciou quadro de turvação visual, evoluindo com déficit visual importante até amaurose, associado a tontura, síncope, retenção urinária e fecal. Histórico de crises convulsivas frequentes previamente. Usuário de drogas ilícitas (maconha e crack). Sem outras comorbidades ou uso de medicamentos contínuos.

À admissão, paciente torporoso, Glasgow 11/15, sudoreico, hipertenso (220x110mmHg), pupilas midriáticas médio-fixas e rigidez de nuca 2+/4+. Ao exame abdominal, constatado bexigoma. Aparelhos cardiovascular e respiratório sem alterações. Marcha atípica, Brudzinski e Romberg ausentes, Laségue e Kernig presentes. Força

e tônus muscular preservados. Reflexos e sensibilidade sem alterações.

Realizada punção liquórica e iniciado Ceftriaxone 2g endovenoso de 12 em 12 horas, pela possibilidade de meningite bacteriana. A análise do líquor, porém, não corroborou a hipótese, sendo suspenso o antibiótico. Tomografia computadorizada (TC) de crânio sem alterações.

Com relação à bioquímica, manteve-se dentro dos padrões de normalidade durante toda a internação (hemograma, ionograma, função renal, perfil hepático, proteína sérica, VHS, PCR, TSH, T4 livre, zinco, cobre e chumbo séricos). Anti-HIV e VDRL negativos.

Apresentou fundoscopia compatível com neurorretinite bilateral crônica a esclarecer. Observou-se importante comprometimento do nervo óptico, com hemorragia local e sinais de esclerose em retina, o que justifica a falta de reatividade pupilar ao reflexo fotomotor.

Por último, ressonância magnética (RM) de crânio evidenciou sinais patognômicos de siderose superficial nos hemisférios cerebelares e em lobo occipital esquerdo (Figura 1). Não foram observadas lesões que justificassem sangramento.

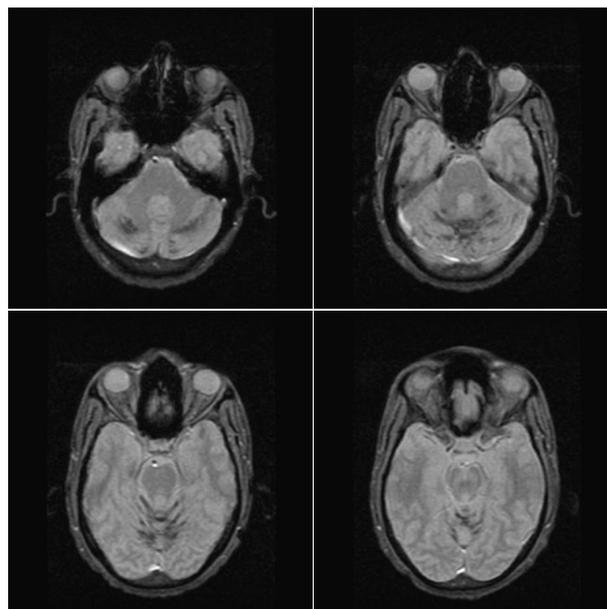


Figura 1. RM de crânio.

Não há tratamento específico para SSSNC, sendo baseado em suporte clínico ao paciente, tratamento sintomático e reabilitação. O paciente permaneceu internado por 24 dias, mantendo-se estável, com retenção urinária, amaurose e cervicalgia. Recebeu alta hospitalar para seguimento ambulatorial.

## 3. DISCUSSÃO

A SSSNC é uma doença relacionada a hemorragia subaracnoide, sendo que, em cerca de 35% a 50% dos

pacientes, não é possível definir etiologia do sangramento, como no caso relatado. Tumores cerebrais, traumas e alterações vasculares estão entre as causas conhecidas de hemorragia subaracnoide e consequente SSSNC<sup>2</sup>. Dessa forma, tem-se a divisão da SSSNC em primária, ou idiopática, quando não há fonte de sangramento detectável, e secundária, quando existe lesão sangrante detectável<sup>10</sup>.

Estudo que seguiu 51 pacientes com diagnóstico de SSSNC sem lesão hemorrágica aparente demonstrou, em porcentagem significativa destes pacientes, detecção de sangramentos intracranianos no seguimento, sugerindo que SSSNC idiopática seja, então, um fator de risco para estes sangramentos futuros. Necessita novos estudos para confirmar os achados<sup>13</sup>.

No caso relatado, os principais achados clínicos foram alteração de marcha, retenção urinária e fecal e crises convulsivas, sintomas infrequentes da doença<sup>1,4,6</sup>. Houve, também, comprometimento da acuidade visual de forma substancial, sem alteração auditiva. O nervo óptico, por estar protegido pelo parênquima cerebral, tendo pouco contato com líquido cefalorraquidiano, é infrequentemente acometido na SSSNC, ao contrário do nervo vestibulococlear, que tem seu trajeto no espaço subaracnoide<sup>13,14</sup>.

Corroborando o caso relatado, foram encontrados dois trabalhos na literatura científica, com relato de quatro casos, que demonstram SSSNC com acometimento visual<sup>14,15</sup>. Há caso de SSSNC com ataxia cerebelar, sem a manifestação típica de surdez neurossensorial<sup>16</sup>.

O paciente em questão, apesar das manifestações clínicas não clássicas de SSSNC, teve diagnóstico estabelecido pelo achado patognomônico à RM. Os depósitos de hemossiderina são visualizados como halos hipointensos em imagem ponderada em T2<sup>17,18</sup>, alteração que pode ser encontrada na fase pré-clínica da doença, cerca de 10 anos antes do diagnóstico<sup>10</sup>. TC de crânio geralmente é normal<sup>18</sup>.

Referente ao tratamento da SSSNC, este dirige-se à causa da hemorragia, quando detectável, ao controle dos sintomas e à reabilitação, pelo caráter irreversível das lesões já estabelecidas. Há relato do emprego de selegilina e vitamina E no intuito de minimizar a toxicidade do complexo ferro-heme<sup>15</sup>. Os quelantes de ferro são ineficazes nesta patologia<sup>19</sup>.

O curso clínico arrastado e insidioso, com evolução caracterizada por ausência de sinais de alarme, aliado a raridade da doença, contribuem para o diagnóstico tardio, quando se detecta lesões irreversíveis do sistema nervoso central. Portanto há necessidade de elevado nível de suspeição para o diagnóstico precoce da doença<sup>4</sup>.

#### 4. CONCLUSÃO

A SSSNC é uma doença rara, de difícil diagnóstico, por apresentar diagnóstico diferencial com outras doen-

ças mais prevalentes, como meningites. A tríade clássica de surdez neurossensorial, ataxia cerebelar e síndrome do neurônio motor superior pode não estar presente. Os achados à RM, porém, são patognomônicos e determinam o diagnóstico.

#### REFERÊNCIAS

- [01] 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.
- [02] Ting SK, Prakash KM. A rare cause of cerebellar ataxia syndrome: superficial siderosis of central nervous system. *Acta Neurol Taiwan*. 2011; 20:257-61.
- [03] Posti JP, Juvela S, Parkkola R, Roine S. Three cases of superficial siderosis of the central nervous system and review of the literature. *Acta Neurochir (Wien)*. 2011; 153:2067-73.
- [04] Ribeiro DC, 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(2):257-257. Disponível em: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1808-86942013000200021&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1808-86942013000200021&lng=en).
- [05] Sahin S, Agilkaya S, Karsidag S. Superficial siderosis of the central nervous system: an unusual cause for headache and hearing loss. *Neurol Asia*. 2006; 11:145-9. Disponível em: [http://www.neurology-asia.org/articles/20062\\_145.pdf](http://www.neurology-asia.org/articles/20062_145.pdf).
- [06] 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 NeurolNeurosurg*. 2006; 108:499-502.
- [07] Wang J, Gong X. Superficial siderosis of the central nervous system: MR findings with susceptibility-weighted imaging. *Clin Imaging*. 2011; 35:217-21.
- [08] Grotto HZW. Metabolismo do ferro: uma revisão sobre os principais mecanismos envolvidos em sua homeostase. *Rev. Bras. Hematol. Hemoter*. 2008; 30(5):390-7. Disponível em: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1516-84842008000500012&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1516-84842008000500012&lng=en).
- [09] Vilaça CO, Magella CB, Afonso C, Py MO, Santos AS, Orsini M. Siderose superficial do sistema nervoso central: relato de caso. *Medicina (Ribeirão Preto)*. 2015; 48(4):412-5. Disponível em: <http://revista.fmrp.usp.br/2015/vol48n4/RELCASO2-Siderose-Superficial-%20SistemaNervoso-Central..pdf>.
- [10] Shih P, Yang BP, Batjer HH, Liu JC. Surgical management of superficial siderosis. *Spine J*. 2009; 9:e16-9.
- [11] Govind M, Maharajh J. Superficial siderosis of the central nervous system. *SA J. Radiol*. 2007; 119:96-8. Disponível em: <http://www.sajr.org.za/index.php/sajr/article/viewFile/21/33>.
- [12] Nanda S, Sharma SG, Longo S. Superficial siderosis – mechanism of disease: an alternative hypothesis. *Ann Clin Biochem*. 2010; 47:275-8. Disponível em: <http://acb.sagepub.com/content/47/3/275.long>.
- [13] Linn J, Wollenweber FA, Lummel N, Bochmann K, Pfefferkorn T, Gschwendtner A, *et al.* Superficial si-

- derosis is a warning sign for future intracranial hemorrhage. *J Neurol.* 2013; 260(1):176-81.
- [14] Lemmerling M, De Praeter G, Mollet P, Mortelé K, Dhooge I, Mastenbroek G, et al. Secondary superficial siderosis of the central nervous system in a patient presenting with sensorineural hearing loss. *Neuroradiology.* 1998; 40(5):312-4.
- [15] Enz TJ, Clavadetscher SC, Gugleta K, Jaggi GP. Sequential Bilateral Non-Arteritic Anterior Ischaemic Optic Neuropathy in Superficial Intracranial Siderosis. *Klin-Monatsbl Augenheilkd.* 2016; 233(04):399-401.
- [16] Painter SL, Mathew L, Quaghebeur G, Esiri MM, Elston JS. Optic neuropathy in superficial intracranial siderosis. *J Neuroophthalmol.* 2010; 30(4):311-4.
- [17] Gao J-G, Zhou C-K, Liu J-Y. Superficial siderosis of the central nervous system: A case report. *Exp Ther Med.* 2015; 9(4):1379-82. Disponível em: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4353803>.
- [18] Kumar N. Neuroimaging in superficial siderosis: an in-depth look. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2010; 31:5-14. Disponível em: <http://www.ajnr.org/content/31/1/5.full>.
- [19] Kumar N. Superficial siderosis: associations and therapeutic implications. *Arch Neurol.* 2007; 64:491-6. Disponível em: <http://archneur.jamanetwork.com/article.aspx?articleid=793672>.