

***Hemosiderosis superficial
del sistema nervioso central.
Diagnóstico diferencial en
hipoacusia neurosensorial.***

***SUPERFICIAL SIDEROSIS OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM.
A DIFFERENTIAL DIAGNOSIS IN SENSORINEURAL DEAFNESS***

*J.P.Rubio Rodríguez,
P.Juiz López,
A.Zubizarreta Gutierrez,
J.Rossi Vargas.*

Servicio ORL.Hospital Xeral-Calde.Lugo.

RESUMEN

La hemosiderosis superficial del sistema nervioso central es una enfermedad rara caracterizada por hipoacusia neurosensorial progresiva y ataxia causada por sangrados recurrentes en el espacio subaracnoideo.

Presentamos un caso de hemosiderosis superficial del sistema nervioso central que debutó con hipoacusia neurosensorial como primer síntoma, diagnosticada por RM de alta definición.

PALABRAS CLAVE

Siderose, sistema nervoso central, hipoacúsia, sensori-neural.

KEY WORDS:

Siderosis, Central nervous system, sensorineural, hearing loss.

INTRODUCCIÓN

La hemosiderosis superficial del sistema nervioso central (SSNC) es una enfermedad rara provocada por la acumulación de hemosiderina en meninges, corteza cerebral, médula espinal y pares craneales. Este pigmento se deposita debido a hemorragias crónicas en el espacio subaracnoideo.

Este fenómeno provoca un cuadro clínico de hipoacusia, ataxia, alteraciones de pares craneales y en los estadios finales demencia.

En algunos casos la causa de sangrado puede ser identificada, en otros no es posible.

Aunque es una enfermedad rara debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de la hipoacusia neurosensorial, dado que es progresiva y en algunos casos curable así como detectable por resonancia magnética (RM).

CASO CLINICO

Paciente varón de 57 años que acude a consulta ORL por hipoacusia progresiva de 2 años de evolución que aumentó bruscamente en oído izquierdo hace meses acompañada de acúfenos en mismo lado. Asocia desde hace 1 mes sensación de inestabilidad. No presenta antecedentes personales ni familiares relevantes.

La exploración oto neurológica es normal excepto una leve inestabilidad en la marcha.

La audiometría tonal liminar (ATL) presentaba una hipoacusia neurosensorial bilateral con una pérdida media del 55% en oído derecho y de 60% en oído izquierdo.

Las pruebas calóricas mostraron una hipofunción laberíntica izquierda del 58 %.

Se realiza RM de alta resolución observándose línea hipointensa en T2 que recorre la superficie del puente y el cerebelo extendiéndose a la lámina cuadrangular aunque en la superficie posterior de los tálamos (Figura 1 y 2).

Esta imagen hipointensa se incrementa en las secuencias T2 por eco de gradiente (Fig 3)

En el estudio Angio-RM no se observan lesiones sangrantes (figura 4)

Actualmente el paciente es portador de audífonos en ambos oídos con un resultado auditivo aceptable y controlado en nuestro servicio.

DISCUSIÓN

La hemosiderosis fue descrita por primera vez por Hamill en 1908. En la actualidad existen solamente 100 casos publicados en la literatura.

Predomina en hombres (3:1) y su pronóstico es fatal en la mayoría de los casos pudiendo progresar a lo largo de décadas con una supervivencia media de 11 años en los casos publicados (1).

El síntoma cardinal es una hipoacusia neurosensorial (en el 95% de los casos según la serie Fearnley) (1) que afecta fundamentalmente a frecuencias altas y que precede a la aparición de otros síntomas como ataxia (88%) y signos piramidales (76%). Nuestro caso concuerda con la historia natural de la enfermedad.

Los sangrados recurrentes en el espacio subaracnoideo dan lugar al depósito de pigmento férrico y ferritina en el líquido cefalorraquídeo (LCR). Estas sustancias son captadas y almacenadas por los macrófagos y las células de la glia y transformadas posteriormente en hemosiderina. El hierro contenido en la hemosiderina induce la peroxidación lipídica, provocando daño parenquimal y la muerte celular. (2)

El VIII par es particularmente vulnerable debido a su gran segmento glial así como la exposición a un gran flujo de LCR debido a su trayecto a través de la cisterna pontina. Esto da lugar a un mayor contacto con la hemosiderina y por lo tanto a un daño axonal.

Se ha descrito también la afectación del núcleo coclear en el cuarto ventrículo y la destrucción del área auditiva de la corteza cerebral (1). Por ello podemos considerar la hemosiderosis superficial como una enfermedad que compromete la vía auditiva en varios lugares.

La mayoría de los casos publicados de SSNC presentan sangrados al LCR de diversa etiología como tumores, aneurismas o malformaciones arteriovenosas. En un 46 % de los casos no se descubre la fuente de sangrado (3), como sucedió en el caso que presentamos.

La RM puede demostrar el depósito de pigmentos de hierro debido a su efecto paramagnético, que en T2 originan una imagen hipointensa.

El tratamiento se basa fundamentalmente en la identificación del punto sangrante y su ablación quirúrgica. Se han utilizado agentes quelantes del cobre y del hierro sin beneficios probados.

La hipoacusia progresa hasta la cofosis en periodos que van desde los 3 a los 33 años. La prótesis auditiva es la manera inicial de tratar la enfermedad. Se han descrito casos de implante coclear con buenos resultados cuando el paciente desarrolla HNS profunda bilateral, aunque dado el carácter progresivo de la enfermedad los beneficios del implante son temporales (4).

CONCLUSIÓN

La hipoacusia neurosensorial progresiva puede representar el primer síntoma de una hemosiderosis superficial del sistema nervioso central.

Esta enfermedad debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de la hipoacusia neurosensorial lentamente progresiva, a pesar de su rareza.

La hemosiderosis superficial puede ser detectable por RM y en algunos casos el pronóstico fatal de la misma puede evitarse tratando la causa.

BIBLIOGRAFIA:

- (1) Brookes GB. The pharmacological treatment of 1. Fearnley JM, Stevens JM, Rudge P. Superficial siderosis of the central nervous system. *Brain* 1995;118: 1051-66.
2. Koepfen AH, Dentinger MP. Brain haemosiderin and superficial siderosis of the central nervous system. *J Neuropathol Exp Neurol* 1998;47:249-70.
3. Pribitkin EA, Rondinella L, Rosemberg SI et al. Superficial siderosis of the central nervous system: an underdiagnosed cause of sensorineural hearing loss and ataxia. *Am J Otolaryngol* 1994;15: 415-8.
4. Irving RM, Graham JM. Cochlear implantation in superficial siderosis. *J Laryngol. Otol* 1996;110: 1151-53.



Figura 4: Angio-RM sin evidencia de sangrado activo.

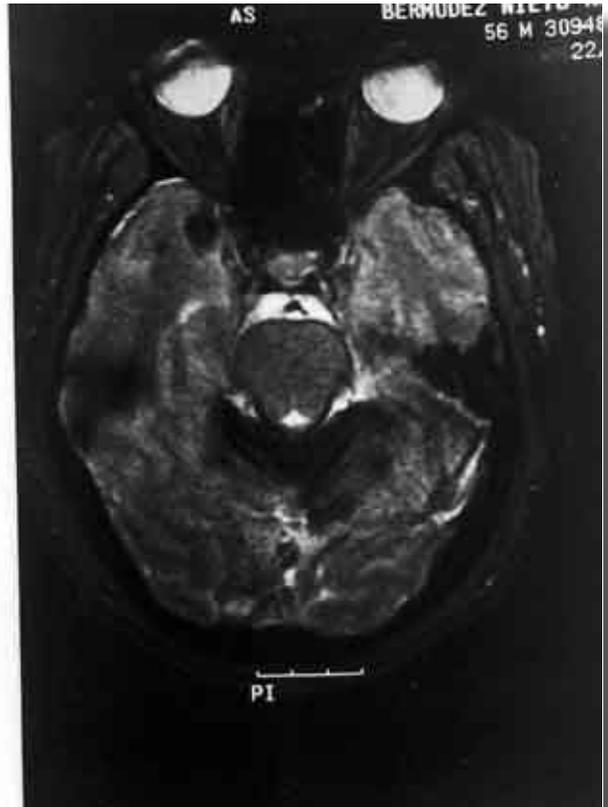
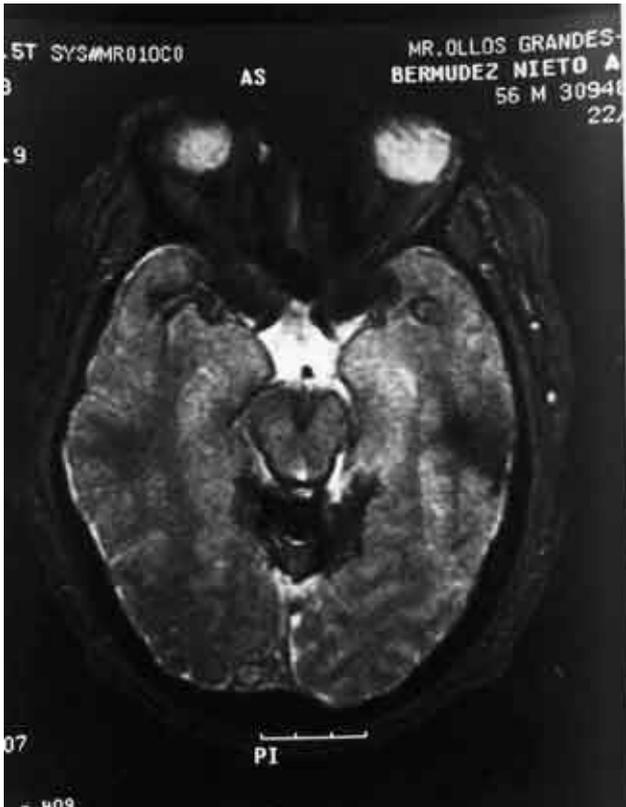


Figura 1 y 2: RM de alta resolución: Línea hipointensa en T2 que recorre la superficie del puente y el cerebelo extendiéndose a la lámina cuadrigeminal.

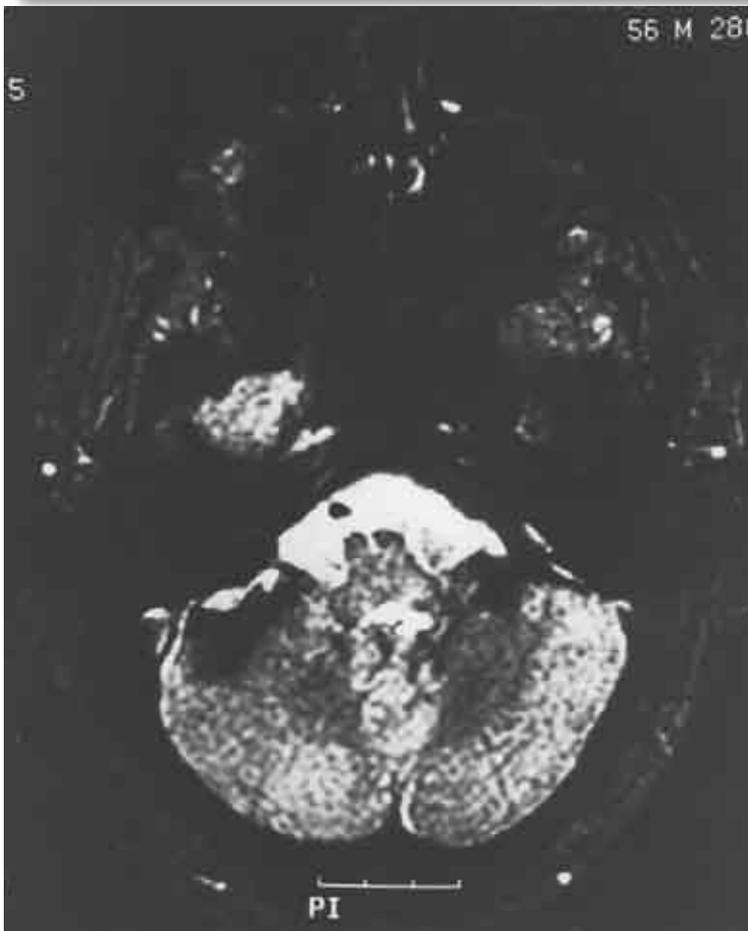


Figura 3: Incremento de hiposeñal en secuencias T2 por eco de gradiente.