

Hallazgos por resonancia magnética (RM) de la siderosis superficial (SS) del sistema nervioso central (SNC).

Arturo Gross González ¹, Teresa Alvarez de Eulate ², ,
Lina Pinzón Triana ³, Juan Serón Luna ⁴, Sandra Figueroa
Cárdenas ⁶, Joaquín Barjau Vallet⁷, Mario Paz Campos ⁸,
Pedro Rodriguez Flores ⁸.

Hospital General de Segovia, Segovia. Hospital
Universitario de La Princesa, Madrid.

Objetivo docente:

- Conocer las principales etiologías, tipos y el diagnóstico diferencial de SS.
- Aprender a realizar un protocolo adecuado por RM ante la sospecha de SS.
- Describir sus hallazgos principales.
- Especificar las principales diagnósticos diferenciales.

Revisión del tema:

La siderosis superficial (SS) implica un depósito de hemosiderina (extravasación crónica de sangre al espacio subaracnoideo) en las estructuras superficiales encefálicas, nervios craneales y/o médula espinal, superando la capacidad de la microglía para sintetizar ferritina [1]. Este exceso de hierro subpial conduce a daños por radicales libres, resultando en destrucción celular, gliosis, desmielinización y daño axonal [2].

Se pueden usar indistintamente los términos hemosiderosis subaracnoidea y sulcal hemosiderosis [6].

Revisión del tema:

Existen dos tipos principales (Fig 1):

- Clásica: afecta estructuras infratentoriales y médula espinal.
 - o Tipo 1: patrón simétrico de siderosis infratentorial que afecta 2 de 3 de las siguientes áreas: cerebelo, tronco cerebral o unión cráneo-cervical (Fig 2 y fig 7).
 - o Tipo 2: afectación asimétrica, a menudo limitada (Fig 3).
 - o Se origina por hemorragia crónica continua o intermitente, generalmente por trauma o cirugía (Fig 4), defectos duros, neoplasias hemorrágicas (Fig 5), malformaciones vasculares u obstrucción venosa, entre otras causas menos comunes. Normalmente existen varios años entre la noxa inicial y la aparición de síntomas.

Revisión del tema:

- o Tipo cortical: con depósitos en los surcos cerebrales.
- o Focal: \leq o igual a 3 surcos (Fig 5).
- o Diseminada: \geq o igual a 3 surcos (fig 6) .
- o Las causas son similares a las del tipo clásico cortical, como trauma, cirugía, hemorragia subaracnoidea aneurismática [2] (fig 8) , síndrome de vasoconstricción cerebral reversible, fístulas durales, transformación hemorrágica de un evento isquémico y angiopatía cerebral amiloide en pacientes mayores.

Revisión del tema:

La incidencia es de aproximadamente 1/2000 personas en EE. UU [3]. Clínicamente se observa ataxia progresiva de la marcha, pérdida de audición y disartria, principalmente en la forma clásica, afectando estructuras infratentoriales y el octavo par craneal. La presentación puede incluir mielopatía progresiva.

Revisión del tema:

El diagnóstico se basa en RM con secuencias paramagnéticas sensibles como GRE o SWI, siendo esta última más sensible para la detección de hemosiderina [4], que revelan regiones de vacío de señal correspondientes a los depósitos de hemosiderina, “track like sign” (fig 4) [6]. Es esencial definir el patrón de siderosis y buscar la causa subyacente, para lo cual también se necesitan secuencias morfológicas, sagitales T1, T2 y FLAIR.

Revisión del tema:

En casos especializados, se utilizan secuencias avanzadas como balanced turbo-field echo junto con dynamic improved motion-sensitized driven equilibrium steady-state free precession [5]. Además, estudios analíticos en líquido cefalorraquídeo y evaluación neurootológica y neuropsiquiátrica son necesarios [1].

Revisión del tema:

Los hallazgos de RM no siempre correlacionan con la gravedad de la enfermedad clínica. Pueden observarse anillos hiperintensos en T1 [1], que corresponden a sangre en diferentes estadios de evolución, sin realce de contraste.

En el diagnóstico diferencial, se debe descartar artefacto de volumen parcial y se deben descartar causas que imiten la SS, estasis venosa (Fig 9) , como el síndrome de Sturge-Weber, metástasis subaracnoideas hemorrágicas o melanosis neurocutánea.

Conclusiones:

- La RM desempeña un papel crucial en el diagnóstico de la SS.
- Es esencial identificar las diferentes etiologías para un manejo adecuado y mejorar el pronóstico.

Conclusiones:

- La RM desempeña un papel crucial en el diagnóstico de la SS.
- Es esencial identificar las diferentes etiologías para un manejo adecuado y mejorar el pronóstico.

Imágenes de esta sección:

Figura 1

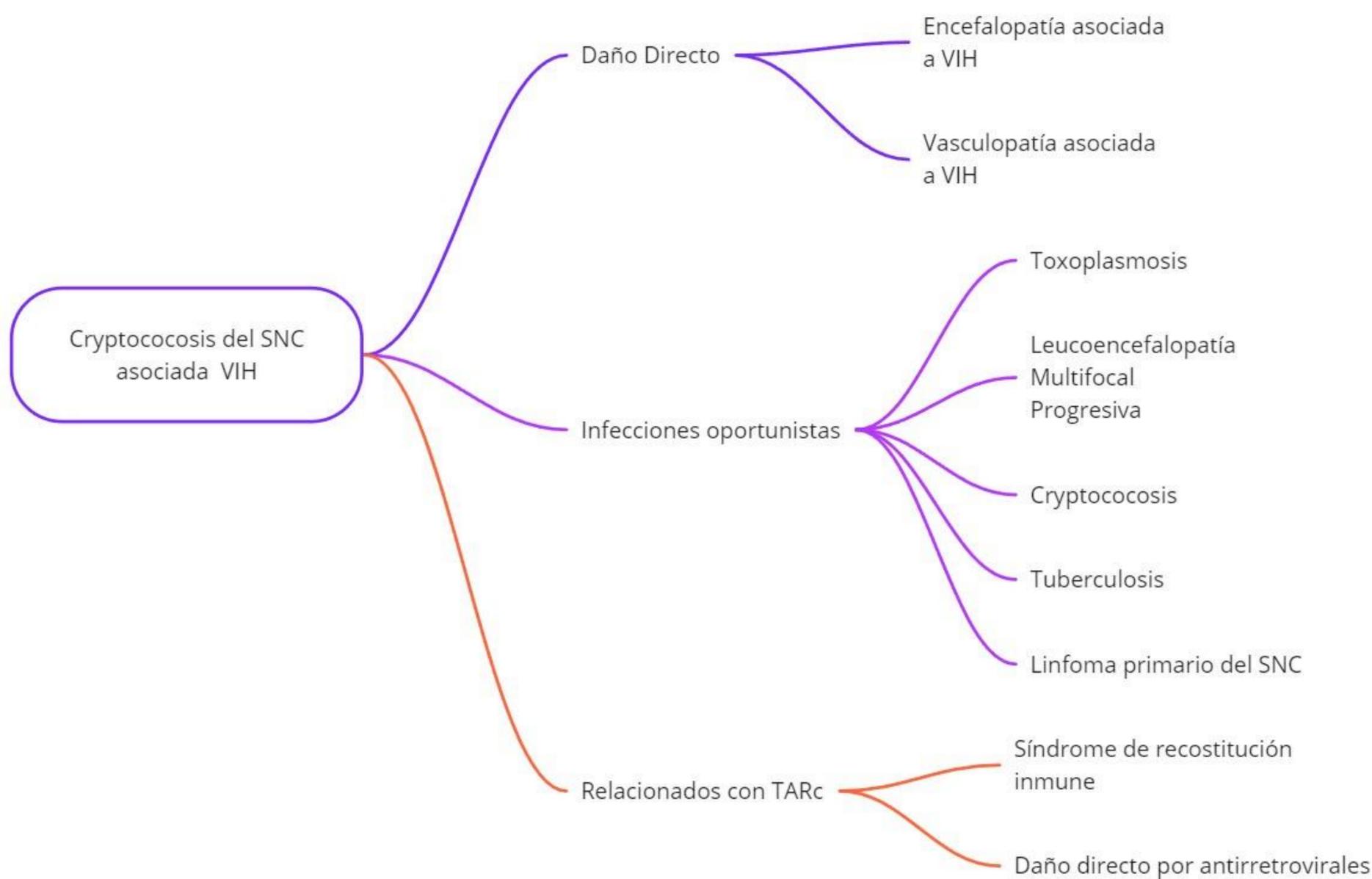


Figura 2

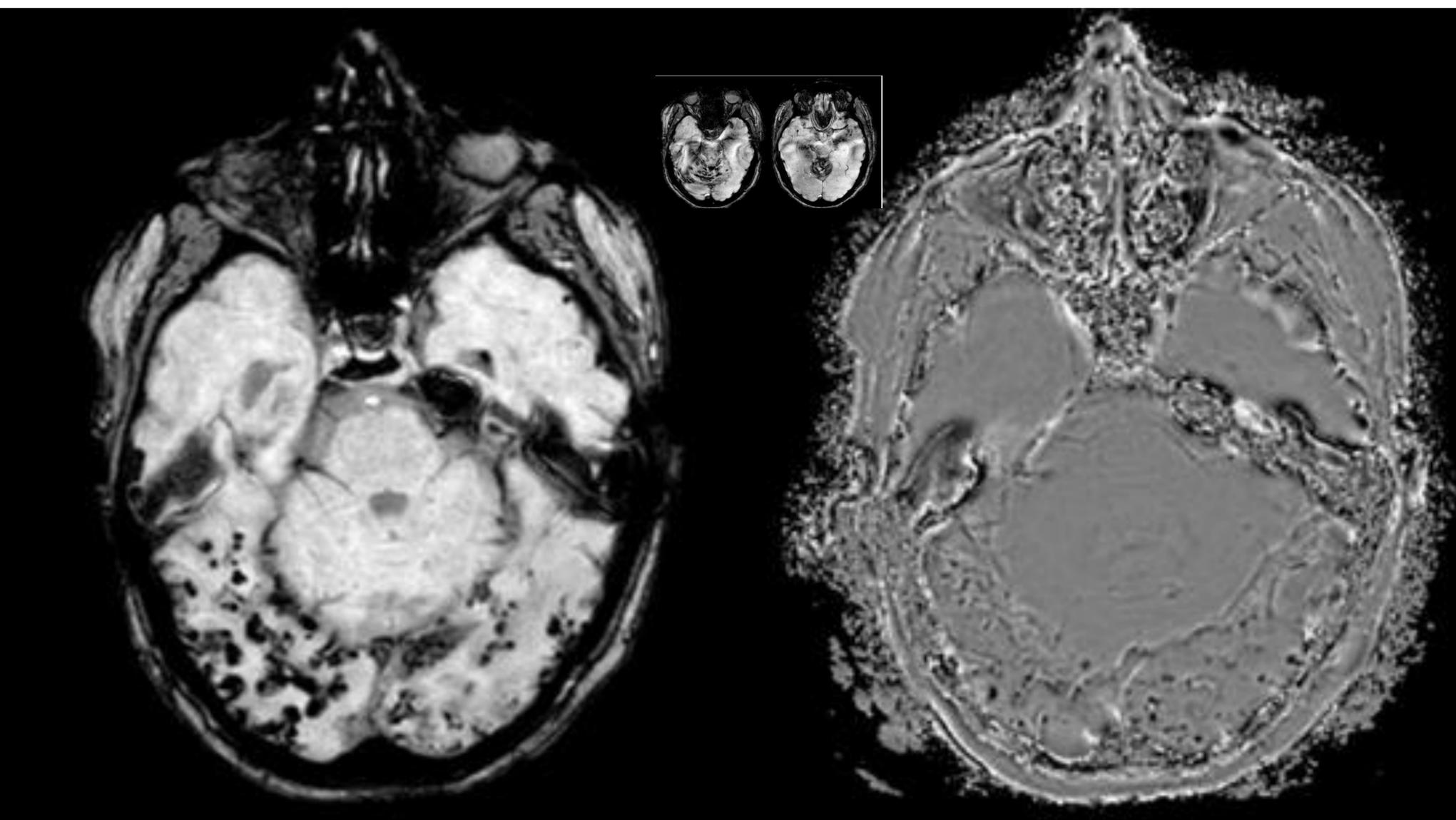


Figura 3

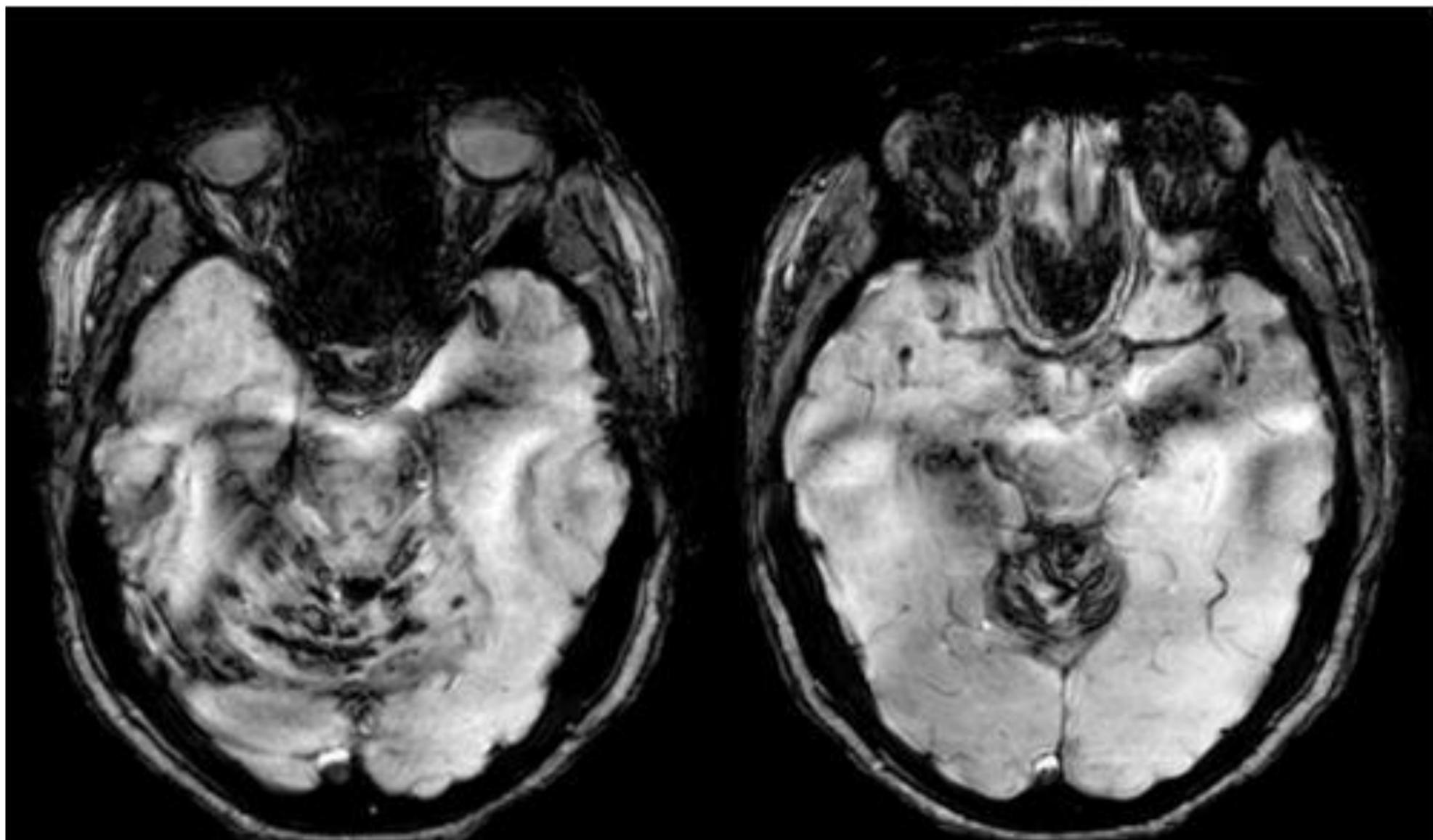


Figura 4

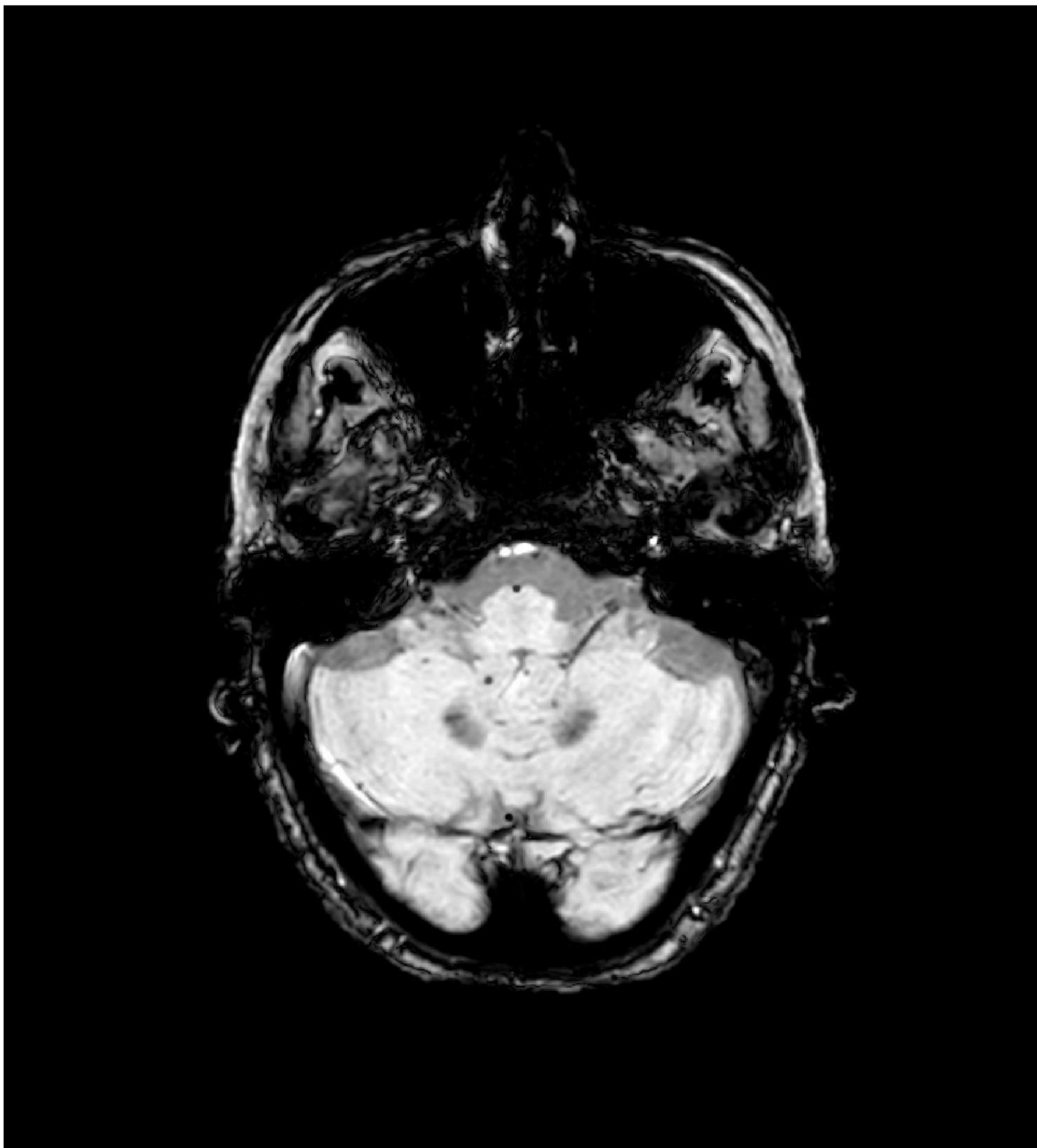


Figura 5

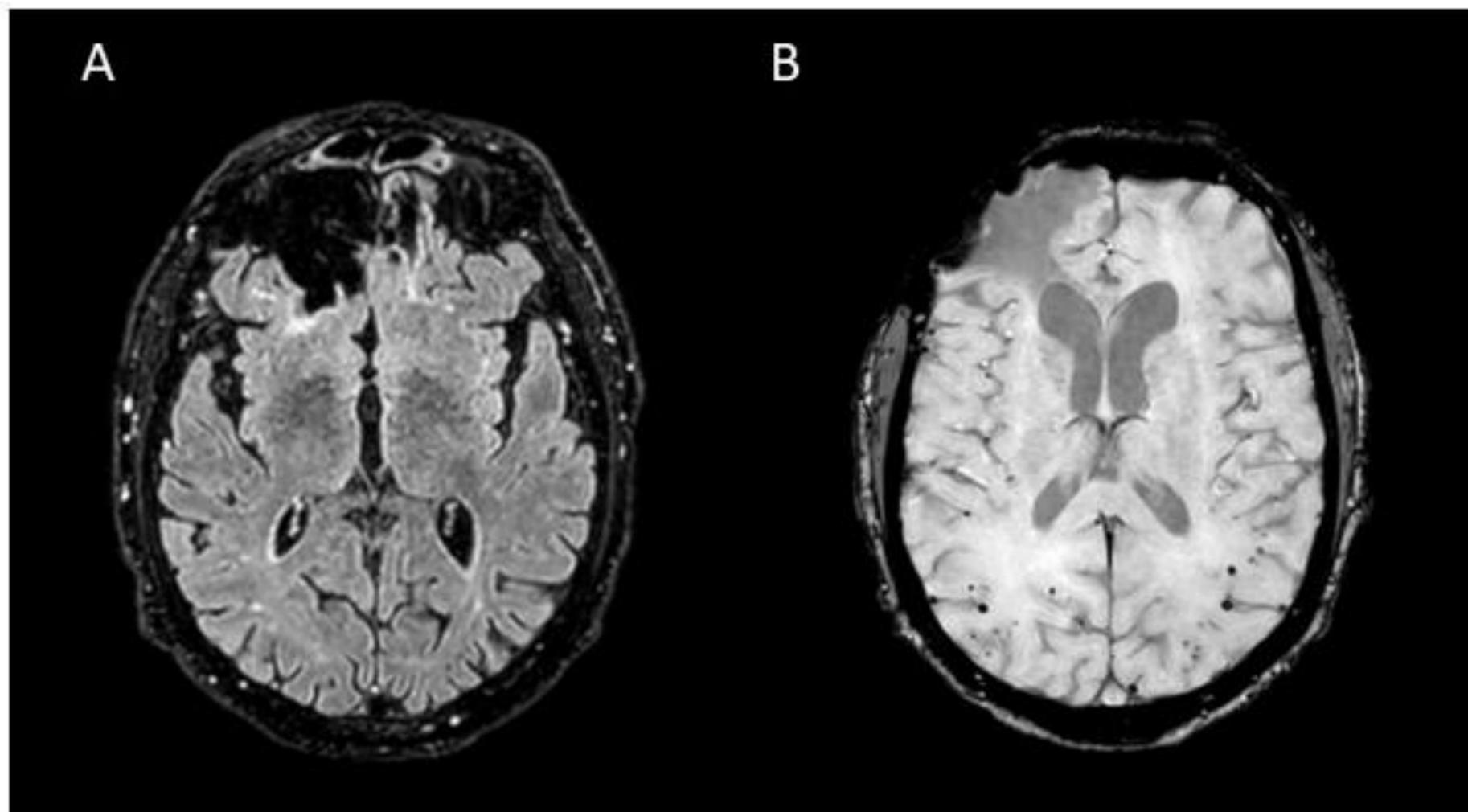


Figura 6



Figura 7

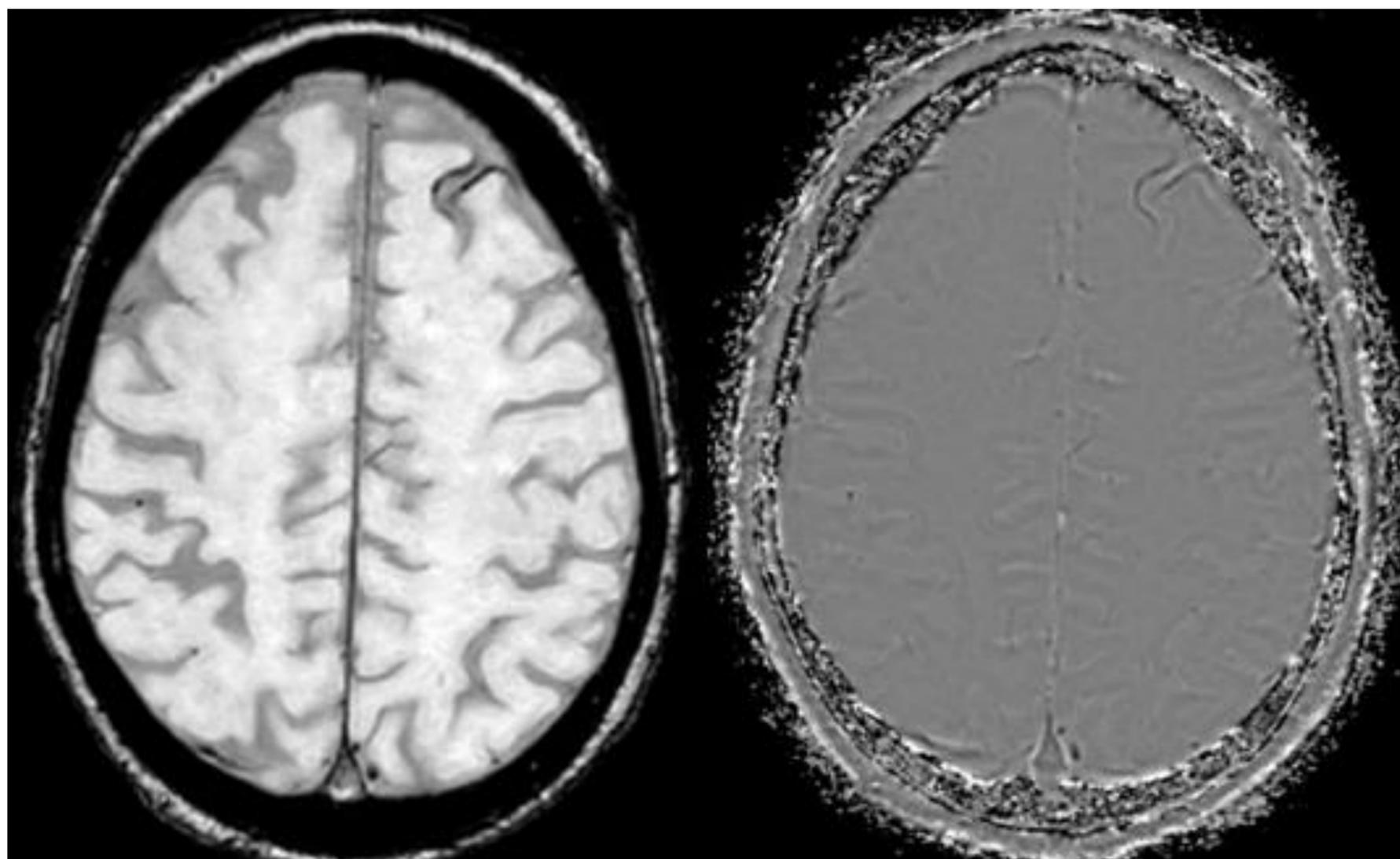


Figura 8

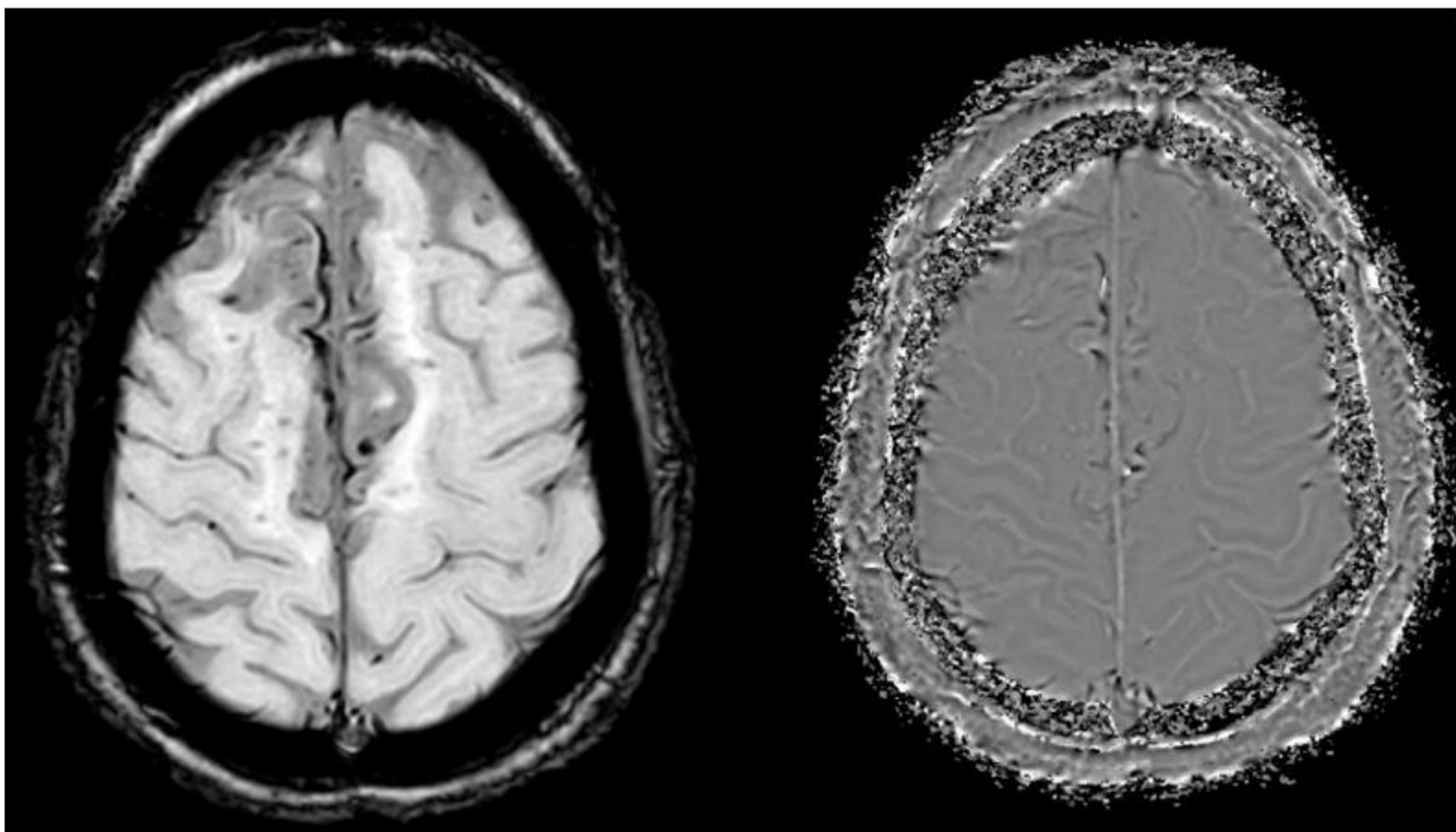


Figura 9

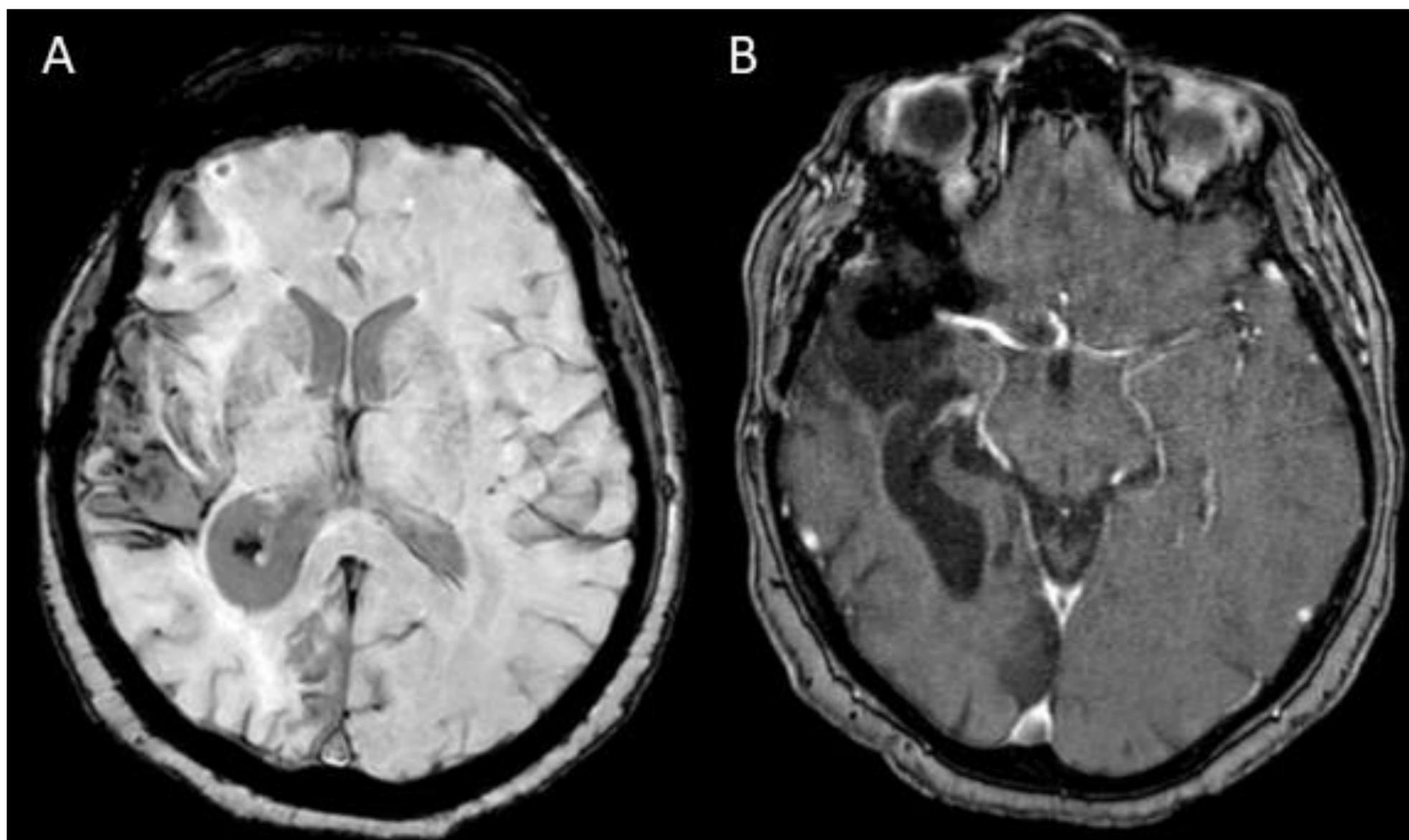
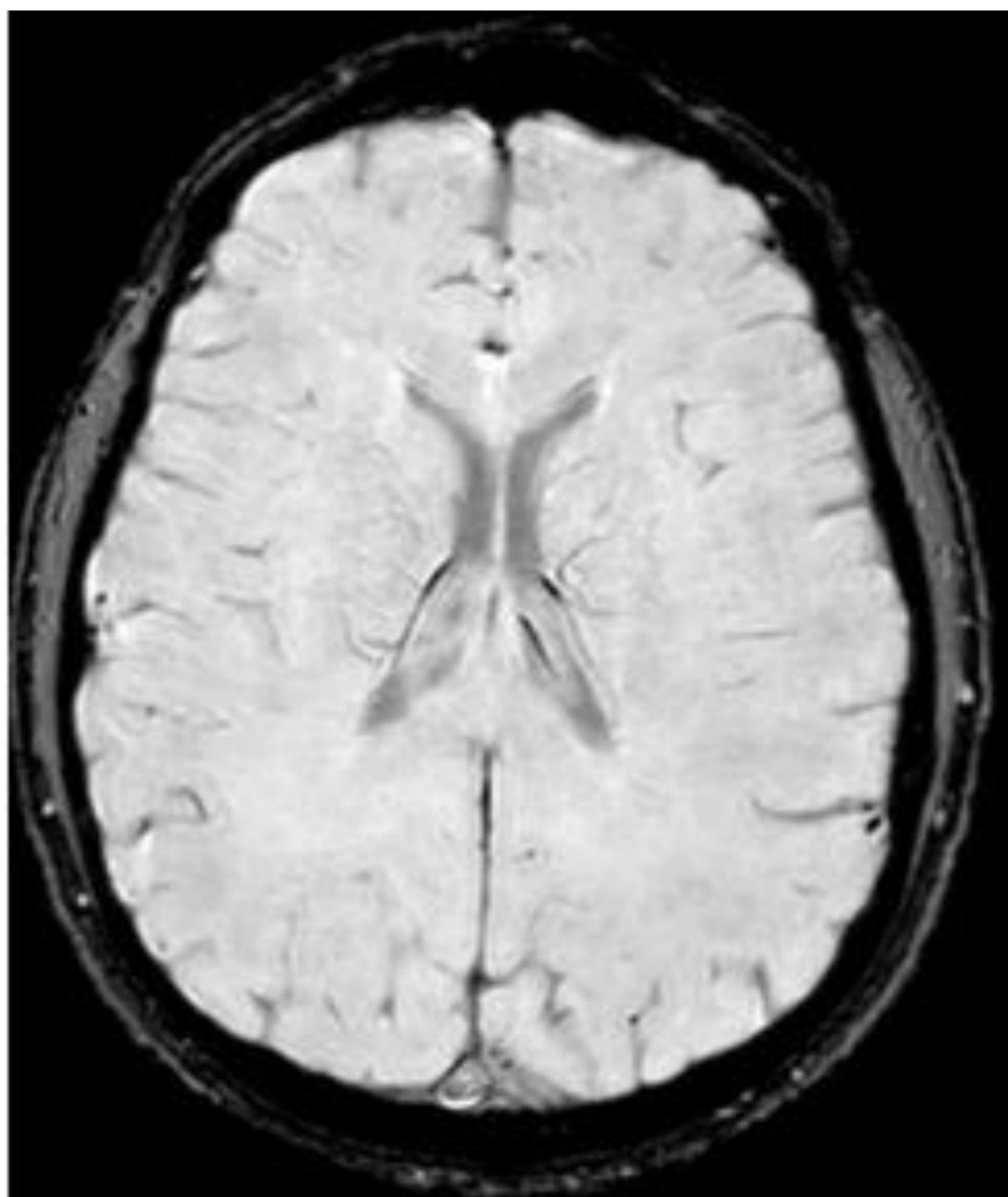


Figura 10



Referencias :

1. Wilson D, Chatterjee F, Farmer SF, Rudge P, McCarron MO, Cowley P, et al. Infratentorial superficial siderosis: Classification, diagnostic criteria, and rational investigation pathway. *Ann Neurol* [Internet]. 2017;81(3):333–43. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/ana.24850>
2. Kharytaniuk N, Cowley P, Sayal P, Eleftheriou P, Farmer SF, Chan E, et al. Classical infratentorial superficial siderosis of the central nervous system: pathophysiology, clinical features and management. *Pract Neurol* [Internet]. 2022;22(4):274–84. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1136/practneurol-2021-003324>
3. Siderosis superficial [Internet]. Orphanet. 2021 [citado el 2 de noviembre de 2024]. Disponible en: https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Expert=247245
4. Haller S, Vernooij MW, Kuijer JPA, Larsson E-M, Jäger HR, Barkhof F. Cerebral microbleeds: Imaging and clinical significance. *Radiology* [Internet]. 2018;287(1):11–28. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1148/radiol.2018170803>
5. Katoh H, Shibukawa S, Yamaguchi K, Hiyama A, Horie T, Sato M, et al. A combination of magnetic resonance imaging techniques to localize the Dural defect in a case of superficial siderosis—A case report. *Medicines (Basel)* [Internet]. 2020;7(6):36. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3390/medicines7060036>
6. Osborn, A., Hedlung, G., & Salzman, K. (2018). *Osborn Brain imaging, pathology and anatomy (Segunda Ph, Vol. 1)*. Elsevier.