

Siderosis superficial del sistema nervioso central en una paciente con paraganglioma sacro asintomático como fuente de sangrado crónico

Ricardo Prat-Acín, Inma Galeano-Senabre, Daniel García-Sánchez, Lluís Morales, Ángel Ayuso-Sacido, Jaime Ferrer-Lozano

Introducción. La siderosis superficial del sistema nervioso central es una patología poco frecuente secundaria al sangrado crónico en el líquido cefalorraquídeo. Los tumores medulares son causa poco habitual de siderosis superficial, y el ependimoma es la etiología más común.

Caso clínico. Mujer con pérdida auditiva neurosensorial y ataxia cerebelosa, diagnosticada de siderosis superficial en la resonancia magnética cerebral. No tenía antecedentes de dolor raquídeo axial, dolor radicular ni incontinencia esfinteriana. En la resonancia magnética de la columna se encontró una lesión intradural en S1. No se observaron signos de hemorragia intratumoral en las secuencias de resonancia magnética en eco de gradiente. En la cirugía, se apreció una masa blanda intradural con signos de sangrado crónico que se resecó. Basado en el examen microscópico e inmunohistoquímico de la muestra, se alcanzó el diagnóstico de paraganglioma de grado I de la Organización Mundial de la Salud.

Conclusiones. Dado que el único tratamiento probado capaz de prevenir un mayor deterioro por la siderosis superficial es detener el sangrado crónico en el espacio subaracnoideo, es importante establecer un diagnóstico temprano de la fuente de sangrado. Los casos no justificados de siderosis superficial del sistema nervioso central deben incluir una resonancia magnética de la columna rutinaria para descartar el sangrado de un tumor medular, incluso en pacientes asintomáticos. Debido a la gravedad del deterioro potencial causado por la siderosis superficial, cualquier lesión tumoral observada en una resonancia magnética del raquis, incluso sin presentar signos de sangrado, debería ser objeto de indicación quirúrgica.

Palabras clave. Hemosiderina. Paraganglioma. Resonancia magnética. Sangrado crónico. Siderosis superficial. Sistema nervioso central.

Introducción

La siderosis superficial del sistema nervioso central es una patología poco frecuente secundaria al sangrado crónico en el líquido cefalorraquídeo y el depósito de hemosiderina en las superficies subpial y ependimaria del sistema nervioso central [1].

Radiológicamente, la resonancia magnética (RM) del cerebro y de la columna vertebral se caracteriza por la presencia de una capa de hipointensidad en T₂ que rodea las superficies subpial y ependimaria del sistema nervioso central. Clínicamente, asocia la tríada de pérdida auditiva neurosensorial progresiva, ataxia cerebelosa y mielopatía.

Las fuentes frecuentes de sangrado crónico en el líquido cefalorraquídeo incluyen tumores del sistema nervioso central, neurocirugía previa, traumatismo sobre el sistema nervioso central y origen vascular, principalmente sangrados secundarios a malformaciones arteriovenosas o aneurismas cerebrales. Los tumores espinales son una causa poco frecuente de la siderosis superficial y, de ellos, el

ependimoma es la etiología más común. Se describe un caso infrecuente de siderosis superficial debido a un paraganglioma espinal como fuente no detectada de sangrado en el espacio subaracnoideo.

Caso clínico

Mujer de 53 años que acudió a consulta ambulatoria refiriendo una historia de dos años de pérdida auditiva y un año de historia de dificultad para la marcha. Asimismo, según su familia, la paciente presentaba también voz ronca y nasal de un año de duración.

En el examen neurológico no se detectaron déficits cognitivos. El examen físico no reveló espasticidad, hiperreflexia o signos de Babinski. No se encontraron signos de disimetría, pero sí disdiadococinesia de nariz dedo y ataxia de la marcha. La paciente no tenía antecedentes de dolor raquídeo ni axial ni radicular, y tampoco refería incontinencia esfinteriana. El examen auditivo demostró pérdida auditiva neurosensorial bilateral.

Brain Tumour Laboratory; Fundación Vithas; Madrid (A. Ayuso-Sacido). Servicio de Neurocirugía (R. Prat-Acín, I. Galeano-Senabre, D. García-Sánchez); Servicio de Neurología (LL. Morales); Servicio de Patología (J. Ferrer-Lozano); Hospital Universitario y Politécnico La Fe; Valencia, España.

Correspondencia:

Dr. Ricardo Prat Acín. Servicio de Neurocirugía. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Avda. Fernando Abril Martorell, 106. E-46026 Valencia.

E-mail:
ricprat@hotmail.com

Acceptado tras revisión externa:
03.07.20.

Cómo citar este artículo:

Prat-Acín R, Galeano-Senabre I, García-Sánchez D, Morales LL, Ayuso-Sacido A, Ferrer-Lozano J. Siderosis superficial del sistema nervioso central en una paciente con paraganglioma sacro asintomático como fuente de sangrado crónico. *Rev Neurol* 2020; 71: 253-6. doi: 10.33588/rn.7107.2020215.

English version available
at www.neurologia.com

© 2020 Revista de Neurología

Figura 1. Imágenes de resonancia magnética cerebral en eco de gradiente que muestran una pronunciada hipointensidad en la superficie de los hemisferios cerebrales, hemisferios cerebelosos, tronco cerebral y espacio cisternal, consistente con depósitos de hemosiderina.

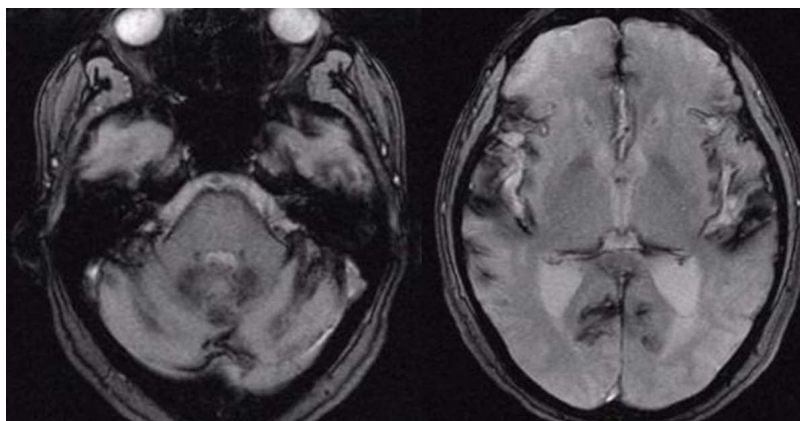
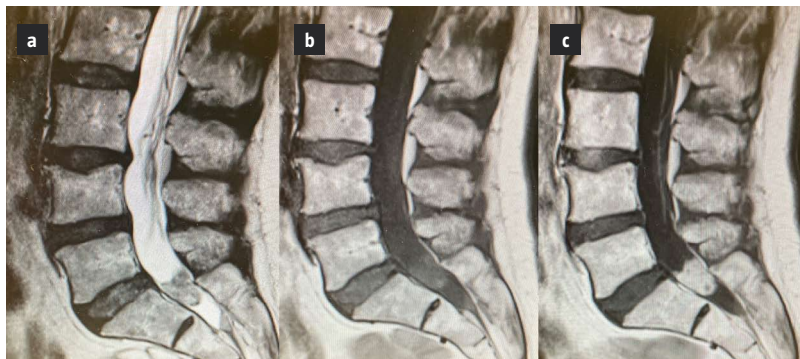


Figura 2. a) Resonancia magnética sagital, secuencia STIR, que muestra un tumor intradural en S1; b) Resonancia magnética sagital, secuencia T₁, que muestra un tumor intradural isointenso en S1; c) Resonancia magnética sagital, secuencia T₁, tras la administración de gadolinio, que muestra una hiperseñal homogénea de la lesión.



Las imágenes de la RM en secuencia T₂ revelaron una señal superficial de hipointensidad que recubría la superficie de los hemisferios cerebrales, los hemisferios cerebelosos, el tronco cerebral y el espacio cisternal cerebral. Las imágenes en secuencia en eco de gradiente mostraron una pronunciada hipointensidad en la misma ubicación. Basándose en estos hallazgos en la RM cerebral, la paciente fue diagnosticada de siderosis superficial (Fig. 1). Se encontraron múltiples áreas de desmielinización cerebral periventriculares, pero no se observaron áreas de isquemia aguda en las imágenes de difusión. Una evaluación posterior con an-

giorresonancia no reveló ninguna causa vascular que justificara la siderosis superficial. Por esta razón, se realizó una RM del raquis que mostró una tumoración intradural de 21 × 15 mm en S1. Las imágenes de la RM en secuencia T₁ tras la administración de gadolinio mostraron una hiperseñal homogénea tanto de la lesión como de las raíces lumbosacras (Fig. 2). No se observaron signos de hemorragia tumoral en las imágenes de RM en eco de gradiente. Los potenciales evocados somatosensoriales de las extremidades superior e inferior realizados antes de la cirugía se consideraron normales. Se planteó como hipótesis más probable la del tumor intradural como la fuente del sangrado crónico en el líquido cefalorraquídeo. Después de obtener el consentimiento informado de la paciente, se indicó el tratamiento quirúrgico con el objeto de reseca el tumor.

En la cirugía se apreció una masa blanda que envolvía múltiples raíces sacras. La monitorización neurofisiológica intraoperatoria se utilizó para identificar las raíces nerviosas, y, tras la realización de una disección microquirúrgica de dichas raíces, la masa se reseca totalmente. No se observó ningún implante dural de la lesión. En el aspecto más caudal de la lesión, se observaron signos de sangrado crónico macroscópicamente. Tras la cirugía, la paciente presentó una evolución favorable sin complicaciones y fue dada de alta a los cuatro días de la cirugía.

El examen microscópico reveló células epitelioideas dispuestas en patrones sólidos y trabeculares, asociados con un estroma delicado con vasos de paredes delgadas. Las bandas fibrosas y las áreas de hemorragia reciente y crónica se observaron en todo el tumor, y también estaban presentes en el tejido meníngeo engrosado circundante. En esas zonas, se observaron depósitos de hemosiderina. Las células tumorales mostraron un núcleo central y vesicular, con cromatina finamente moteada, y citoplasma amplio, eosinofílico y granular, con un cambio claro focal. Rara vez se apreciaron mitosis (menos de una por cada 10 campos de alta magnificación). También se observaron células con núcleo más grande, irregular y manchado de apariencia degenerativa. La inmunohistoquímica reveló marcado positivo de las células tumorales con sinaptofisina, cromogranina y citoqueratina (AE1/AE3); por el contrario, no se apreció reactividad frente a GFAP, EMA y CD34. Las células sustentaculares expresaron positividad a S100. El índice de proliferación, medido con el índice de proliferación Ki67, fue inferior al 1%. Sobre la base de estos hallazgos, se alcanzó el diagnóstico de paraganglioma de grado I de la Organización Mundial de la Salud (Fig. 3).

Discusión

La siderosis superficial del sistema nervioso central es una afección poco frecuente y todavía menos común es que se observe como resultado del sangrado de un tumor raquídeo. Se han notificado menos de 20 casos de siderosis superficial debido a sangrado crónico de un tumor espinal en la bibliografía, y sólo cinco casos se diagnosticaron histopatológicamente como paraganglioma [2-6].

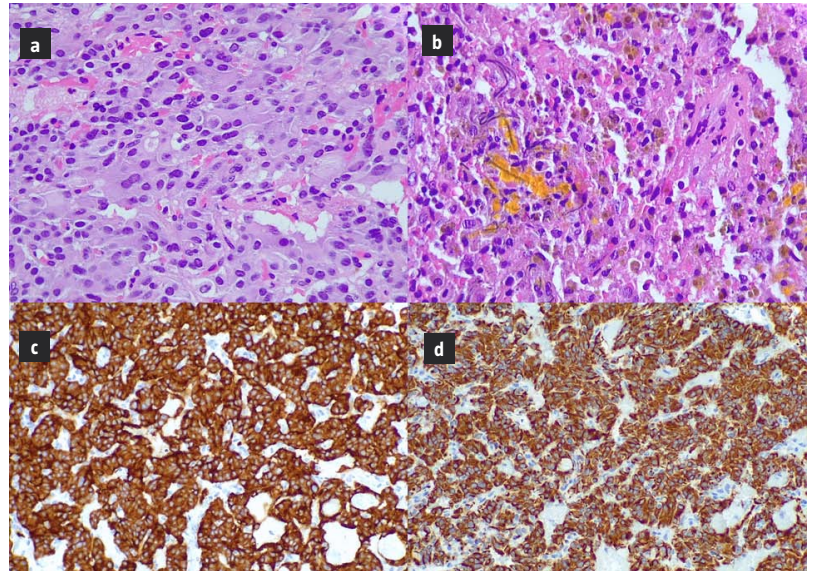
Aunque los casos asintomáticos de siderosis superficial se han diagnosticado por la imagen característica en la RM [7], la siderosis superficial puede ser una condición neurológica grave en términos clínicos. La siderosis superficial del sistema nervioso central se ha asociado con deterioro cognitivo, incluyendo demencia, hasta en el 24% de los pacientes con este diagnóstico. Esta patología suele asociar de forma característica la tríada de pérdida auditiva neurosensorial progresiva, ataxia cerebelosa y mielopatía. Dado que el único tratamiento capaz de prevenir un mayor deterioro a causa de la siderosis superficial es detener el sangrado crónico en el espacio subaracnoideo, es de suma importancia establecer un diagnóstico temprano de la fuente de sangrado.

En el presente caso, la paciente sufrió pérdida auditiva neurosensorial progresiva y ataxia cerebelosa, pero no se encontraron signos ni síntomas de mielopatía. La naturaleza progresiva de la pérdida auditiva y el diferente momento de presentación de los síntomas (la ataxia cerebelosa apareció un año después) podrían explicar el retraso en la realización de una RM cerebral que podría haber establecido el diagnóstico.

Los paragangliomas son tumores neuroendocrinos asociados con estructuras autonómicas y están frecuentemente (90% de los casos) ubicados dentro de las glándulas suprarrenales, donde se denominan feocromocitomas. Sólo el 10% de los paragangliomas no suprarrenales tiene localización raquídea, generalmente en el *filum terminale* y la cauda equina, y sus síntomas de presentación más comunes son dolor lumbar y radicular.

En el presente caso, ni la siderosis superficial ni el paraganglioma sacro se consideraron inicialmente como la principal hipótesis del diagnóstico, debido a su presentación clínica. Aunque el cuadro se inició con una progresiva pérdida auditiva neurosensorial y posterior ataxia cerebelosa, la paciente no tenía signos de deterioro cognitivo, signos que se observaron en tres de cada cuatro casos publicados anteriormente. Por otro lado, la paciente no presentó dolor raquídeo axial o radicular ni incontinen-

Figura 3. Análisis histopatológico del tumor intradural. a) Examen microscópico que muestra células epitelioideas dispuestas en patrones sólidos y trabeculares (HE, $\times 200$); b) Depósito intratumoral de hemosiderina (pigmento naranja; $\times 200$); c) Células fuertemente teñidas de sinaptofisina ($\times 100$); d) Marcado positivo de células tumorales con citoqueratina ($\times 100$).



cia esfinteriana, síntomas observados en tres casos en la bibliografía consultada. El presente es el primer caso publicado con la ausencia de estos síntomas, hecho que también explica el retraso y la dificultad en establecer un diagnóstico correcto. La ausencia de síntomas radiculares en particular fue inicialmente de gran importancia en la decisión de no considerar la realización de una RM del raquis.

En nuestro caso, no se observaron signos claros de sangrado intratumoral en la RM del raquis. En la bibliografía, el sangrado del tumor sólo se observó en dos casos en la RM del raquis, mientras que la confirmación histopatológica del sangrado intratumoral se notificó en tres casos. En el presente caso, la decisión de reseca el tumor presentaba la dificultad asociada de no poder asegurar a la paciente que la cirugía sería resolutive para controlar la fuente de sangrado que había causado la siderosis superficial [8].

En conclusión, la siderosis superficial del sistema nervioso central debida al sangrado crónico de un paraganglioma sacro en el líquido cefalorraquídeo es un cuadro muy infrecuente. Los casos no justificados de siderosis superficial del sistema nervioso central deben incluir una RM espinal de rutina para descartar el sangrado de un tumor espinal,

incluso en pacientes asintomáticos. Debido a la gravedad del deterioro potencial causado por la siderosis superficial, cualquier lesión tumoral observada en una RM del raquis, incluso sin presentar signos de sangrado, debería considerarse objeto de indicación quirúrgica.

Bibliografía

1. Dubessy AL, Ursu R, Maillat D, Augier A, Le Guilloux J, Carpentier AF, et al. Superficial siderosis of the central nervous system: a rare cause of dementia with therapeutic consequences. *Age Ageing* 2012; 41: 275-7.
2. Dillard-Cannon E, Atsina KB, Ghobrial G, Gnass E, Curtis MT, Heller J. Lumbar paraganglioma. *J Clin Neurosci* 2016; 30: 149-51.
3. Khan M, Lach B, Al Jishi A, Murti NK. Superficial siderosis of the central nervous system secondary to chronic bleeding from a lumbar paraganglioma. *JSM Neurosurgery & Spine* 2014; 2: 1046.
4. Kinge NG, Paliwal VK, Neyaz Z, Verma R. Superficial siderosis in a patient with filum terminale paraganglioma. *Neurol India* 2012; 60: 648-9.
5. London F, Mulquin N, Fervaille C, Lebecque O, Jankovski A. Radiologically atypical paraganglioma of the filum terminale as a rare cause of superficial siderosis of the central nervous system. *Acta Neurol Belg* 2020; Mar 10. [Epub ahead of print].
6. Sharma A, Gaikwad SB, Goyal M. Calcified filum terminale paraganglioma causing superficial siderosis. *AJR Am J Roentgenol* 1998; 170: 1650-2.
7. Fearnley JM, Stevens JM, Rudge P. Superficial siderosis of the central nervous system. *Brain* 1995; 118: 1051-66.
8. Mamourian AC. MR of superficial siderosis. *AJNR Am J Neuroradiol* 1993; 14: 1445-8.

Superficial siderosis of the central nervous system in a patient with asymptomatic sacral paraganglioma as source of chronic bleeding

Introduction. Superficial siderosis of the central nervous system is an infrequent pathology secondary to chronic bleeding into the cerebrospinal fluid. Spinal tumors are infrequent cause of superficial siderosis being ependymoma the most common etiology.

Case report. We report the case of a woman with sensorineural hearing loss and cerebellar ataxia, diagnosed of superficial siderosis on brain MRI. She had no previous history of axial back pain or radicular leg pain or bowel or bladder incontinence. On spine MRI an intradural lesion was found at the S1 level. No signs of intratumoral hemorrhage were observed on MRI gradient-echo images. At surgery, an intradural soft mass with signs of chronic bleeding was completely resected. Based on microscopic examination and immunohistochemistry of the specimen, a diagnosis of paraganglioma World Health Organization grade I was made.

Conclusions. Since the only proven treatment able to prevent further deterioration from superficial siderosis is to stop chronic bleeding into subarachnoid space, is of paramount importance to establish an early diagnosis of the source of bleeding. Cases of unexplained superficial siderosis of central nervous system should include routine spinal MRI to rule out bleeding of spinal tumor even in asymptomatic patients. Due to severity of potential deterioration caused by superficial siderosis, any tumoral lesion observed on spinal MRI even without documented signs of bleeding should be considered for resection.

Key words. Central nervous system. Chronic bleeding. Hemosiderin. Magnetic resonance imaging. Paraganglioma. Superficial siderosis.