

Kasuistik

Infratentoriel superficiel siderosis

Boris Cehov¹, Gudrun Gudmundsdottir¹, Jonas Jensen² & Claus Ziegler Simonsen³

1) Hjerne- og Rygkirurgi, Aarhus Universitetshospital, 2) Neuroradiologisk Afdeling, Aarhus Universitetshospital, 3) Neurologi, Aarhus Universitetshospital

Ugeskr Læger 2024;186:V03240230. doi: 10.61409/V03240230

Infratentoriel superficiel siderosis (iSS) er en tilstand med aflejring af blod infratentorielt i subaraknoidalrummet og især omkring pons og cerebellum [1]. Årsagen er ofte en blødningskilde i columna. Klinisk ses nedsat hørelse og nedsat gangfunktion/spastisk gang på grund af myelopati. Behandlingen består af blødningskildeforsørgelse. I det følgende beskrives to cases med iSS.

Sygehistorier

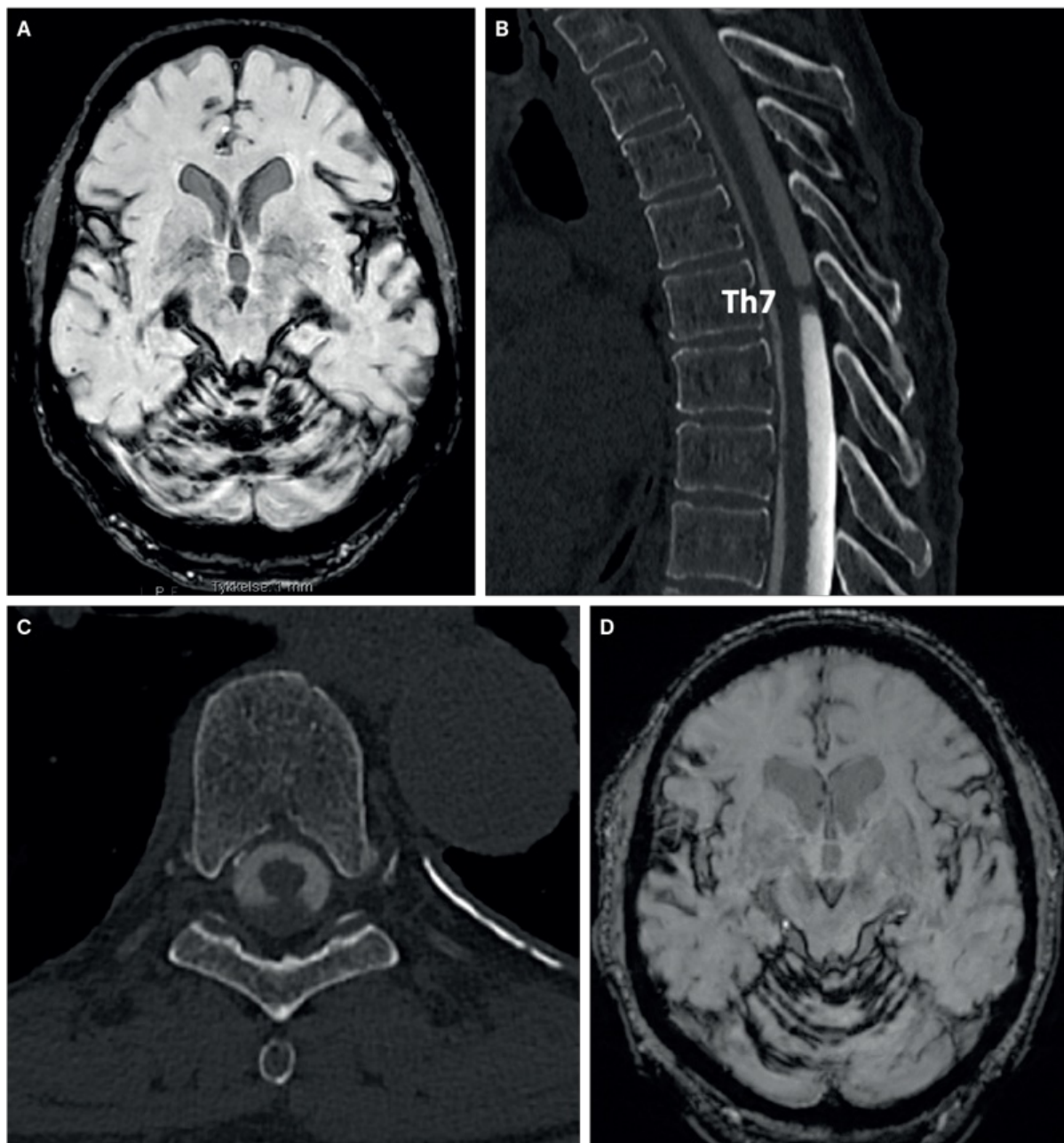
I. En 72-årig mand, der som 60-årig fik foretaget aortaklapoperation og siden har været i hjertemagnylbehandling, blev udsat for et mindre traume i 2015. Traumet gav ham costafrakturer.

I 2017 blev han henvist til neurolog på grund af nedsat balance, men han blev ikke yderligere udredt. Patienten blev genhenvist i 2019 med langsomt progredierende gangbesvær, følelsesløshed i begge ben og progredierende høretab. Der blev fundet ataktisk gang. Der var normal neurofysiologisk undersøgelse. MR-skanning af cerebrum viste jernaflejring over cerebellum på susceptibilitetsvægtede sekvenser (Figur 1A).

MR-skanning af medulla spinalis blev beskrevet med pial siderosis, men uden nogen påvist blødningskilde, og man gik videre med CT-myelografi, der viste udfyldning i dura mater spinalis ved Th7 (Figur 1B og C).

Der blev foretaget eksplorativ laminotomi ved Th6-7-8 med fjernelse af araknoidaludfyldning, og operation var ukompliceret. Postoperativt tilkom vandladningsbesvær, der tolkedes som påvirkning af rygmarven efter intradural operation.

FIGUR 1 **A.** Susceptibility weighted imaging (SWI)-sekvens. Signaltab symmetrisk på overfladen af cerebellum grundet hæmosiderinaflejringer. **B.** CT-myelografi i sagittalt snit. Rumopfyldende kontrastdefekt udgående fra meninges på niveau med Th7. **C.** CT-myelografi i aksialt snit. Rumopfyldende kontrastdefekt udgående fra meninges på niveau med Th7. **D.** SWI-sekvens. Signaltab symmetrisk på overfladen af cerebellum og i insula grundet hæmosiderinaflejringer.



Patienten angav let bedring i forhold til det præoperative gangbesvær. Der var opstartet behandling med deferipron. Svar på histologitest viste benignt cystevæv.

II. En 65-årig mand, som i 1999 var udsat for trafikuheld, hvor han blev kørt ned på cykel, havde båret cykelhjelm og havde umiddelbart efter ulykken fremstået uden bevidsthedspåvirkning eller amnesi

for hændelsen.

Patienten blev i 2022 initialt undersøgt i øre-næse-hals (ØNH)-regi på grund af progredierende høretab over de seneste tre år. Patienten fik høreapparater, og ØNH-afdelingen foranledigede MR-skanning af cerebrum, som viste iSS med jernaflejring infratentorielt (Figur 1D).

Ved en neurologisk undersøgelse blev der fundet bilateralt høretab samt ophørt lugtesans. Patienten angav at have mistet lugtesansen i forbindelse med en influenzainfektion for 3-4 år siden.

En MR-skanning af columna totalis med kontrast påviste ikke blødningskilde, men der blev rejst mistanke om en rift fortil i dura i spinalkanalen på C6-niveau. CT-myelografi påviste et osteofyt på samme niveau. Det var tidligere beskrevet, at et osteofyt har bevirket en rift i dura mater spinalis og dermed forårsagede mindre kronisk lækage af blod i liquor [2]. Patientens symptomer stabiliserede sig uden foretaget kirurgisk behandling. Patienten følges stadig klinisk, nu to år efter.

Diskussion

Fundene af iSS kan beskrives som en kronisk subaraknoidalblødning. Blod vil typisk blive skyllet væk på grund af cirkulation af liquor, men ved iSS sker der formentlig en mindre, men langvarig læk af blod fra en mindre blødningskilde. Blodet aflejres især nedad til i hjernen [3]. Høretab ses, da nervus vestibulocochlearis er beklædt med myelin, hvor det aflejlrede blod har en toksisk effekt [4].

Blødningskilden er ofte i columna (Type 1), men kan også komme fra en kilde i hjernen og være sekundær til tidligere operation eller en vaskulær malformation (Type 2) [5].

Ved Type 2 er blødningskilden oplagt, da patienten ofte tidligere er opereret i hjernen eller har en diagnosticeret neurokirurgisk sygdom. Det kan være sværere at finde blødningskilden ved Type 1.

Den mest kendte årsag til iSS er duradefekt, som oftest kommer i forbindelse med traume eller postkirurgiske følger, dog også nogle gange set som komplikation af araknoidealbetændelse. Et nyere studie har vist, at iSS kan ses hos patienter, der ti år tidligere har haft spontan intrakraniell hypotension. Her er den underliggende årsag formentlig en duradefekt [3, 4].

Diagnosticering af iSS starter med en klinisk mistanke hos en patient med progredierende høretab og nedsat gangfunktion. MR-skanning af cerebrum med susceptibilitetsfølsomme sekvenser (T_2^* weighted imaging/susceptibility weighted imaging) viser en mørk bræmme omkring pons og over cerebellum. Dette kan være svært at erkende på grund af det symmetriske fund. Undersøgelse af spinalvæske viser xantokromi og muligvis ganske let pleocytosis [5].

En undersøgelse af blødningskilden begynder med MR-skanning af columna totalis. Spinal angiografi er ofte uden værdi, da blødningskilden er meget diskret. CT-myelografi anbefales som supplement til MR-skanning. Denne kan identificere potentielt årsag til ekstraaraknoidal duradefekt, f.eks. postkirurgisk myelomeningocele.

Behandlingen af iSS er fjernelse af blødningskilden. Dette kan stabilisere de neurologiske udfald. Man kan forsøge jernchelerende terapi med deferipron [4].

Da iSS er en tilstand, som sjældent, dog i stigende grad, diagnosticeres [3], har vi med denne kasuistik forsøgt at tydeliggøre vigtigheden af at gå multidisciplinært til værks i forbindelse med udredning, diagnosticering og behandling.

Korrespondance *Boris Cehov*. E-mail: cehovb@gmail.com

Antaget 19. august 2024

Publiceret på ugeskriftet.dk 21. oktober 2024

Interessekonflikter ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2024;186:V03240230

doi [10.61409/V03240230](https://doi.org/10.61409/V03240230)

Open Access under Creative Commons License [CC BY-NC-ND 4.0](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/)

SUMMARY

Infratentorial superficial siderosis

Infratentorial superficial siderosis is a neurological condition that results from hemosiderin deposition on the surface of the brain and spinal cord. This article considers iSS, a potentially disabling disorder usually associated with prolonged persistent, or intermittent subarachnoid bleeding from a dural defect, and characterised by progressive hearing loss and vestibular impairment, ataxia, and myelopathy. There are numerous diagnostic challenges and complex neurological impairments in iSS, but we have, in this case report, tried to present the importance of a multidisciplinary approach involving key teams.

REFERENCER

1. Sammaraiee Y, Banerjee G, Farmer S et al. Risks associated with oral deferiprone in the treatment of infratentorial superficial siderosis. *J Neurol*. 2020;267(1):239-243. <https://doi.org/10.1007/s00415-019-09577-6>
2. Liqing X, Changwei Y, Yingjin W et al. Superficial siderosis of the central nervous system with epilepsy originating from traumatic cervical injury: illustrative case. *J Neurosurg Case Lessons*. 2021;1(15): CASE2114. <https://doi.org/10.3171/CASE2114>
3. Schievink W, Maya M, Harris J, Galvan J et al. Infratentorial superficial siderosis and spontaneous intracranial hypotension. *Ann Neurol*. 2023;93(1):64-75. <https://doi.org/10.1002/ana.26521>
4. Cossu G, Abbruzzese G, Forni GL et al. Efficacy and safety of deferiprone for the treatment of superficial siderosis: results from a long-term observational study. *Neurol Sci*. 2019;40(7):1357-1361. <https://doi.org/10.1007/s10072-019-03847-x>
5. Wilson D, Chatterjee F, Farmer SF et al. Infratentorial superficial siderosis: classification, diagnostic criteria, and rational investigation pathway. *Ann Neurol*. 2017;81(3):333-343. <https://doi.org/10.1002/ana.24850>