

## СЛУЧАЙ ПОВЕРХНОСТНОГО СИДЕРОЗА ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Суслин А.С., Кремнева Е.И., Кротенкова И.А., Древаль М.В.,  
 Коновалов Р.Н., Сергеева А.Н., Арестов С.О.,  
 Герасимова Е.В., Гуца А.О., Кротенкова М.В.

**П**оверхностный сидероз центральной нервной системы (ПС ЦНС) представляет собой отложение гемосидерина в субпиаальном слое центральной нервной системы и возникает в результате длительного бессимптомного или симптоматического кровотечения в субарахноидальное пространство. ФГБНУ Научный центр неврологии. Москва, Россия

Представлен разбор случая ПС у 41-летней женщины, обратившейся в ФГБНУ НЦН с жалобами на боли по задней поверхности обеих ног, головокружение и снижение слуха. Расширение протокола МРТ-сканирования и включение в область исследования не только головного, но и всего позвоночника и спинного мозга позволило установить причину повторных кровоизлияний – объемное образование (эпендимому) конуса спинного мозга. Хирургическое удаление данного образования остановило ухудшение неврологической симптоматики. Описанное наблюдение свидетельствует о важности МРТ-исследования всей ЦНС при признаках ПС головного мозга для выявления его возможных причин с целью предотвращения прогрессирования заболевания.

Ключевые слова: поверхностный сидероз центральной нервной системы (ПС ЦНС), МРТ, эпендимомы.

Контактный автор: Суслин А.С., e-mail: [suslin@neuroradiology.ru](mailto:suslin@neuroradiology.ru)

Для цитирования: Суслин А.С., Кремнева Е.И., Кротенкова И.А., Древаль М.В., Коновалов Р.Н., Сергеева А.Н., Арестов С.О., Герасимова Е.В., Гуца А.О., Кротенкова М.В. Случай поверхностного сидероза центральной нервной системы. REJR 2018; 8(4):242-247. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-4-242-247.

Статья получена: 25.10.18

Статья принята: 11.11.18

## SUPERFICIAL SIDEROSIS OF THE CENTRAL NERVOUS SYSTEM: CASE REPORT

Suslin, A. S., Kremneva E. I., Krotenkova I. A., Dreval M. V., Konovalov R. N.,  
 Sergeeva A. N., Arestov S. O., Gerasimova E. V., Guscha A. O., Krotenkova M. V.

**S**uperficial siderosis of the central nervous system is a syndrome caused by deposition of hemosiderin in the subpial layers of the central nervous system, occurring as a result of recurrent asymptomatic or symptomatic bleeding into the subarachnoid space. Scientific center of neurology. Moscow, Russia

We report a case of superficial siderosis in a 41-year-old woman who presented with pain on the back surface of both legs, vertigo, sensorineural hearing loss. The diagnosis of superficial siderosis on brain MRI led to further CNS scanning with detection of a spinal ependymoma at L2–L3 level, compressing the cauda equina. Total resection of the tumor stopped the progression of the neurological deterioration. Our report underlies the importance of whole CNS MR-scanning in patients with brain superficial siderosis in order to find the possible cause of repeated bleedings for successful treatment and prognosis improvement.

Keywords: superficial siderosis of the central nervous system, MRI, spinal ependymoma.

Corresponding author: Suslin A.S., e-mail: suslin@neuroradiology.ru

For citation: Suslin, A. S., Kremneva E. I., Krotenkova I. A., Dreval M. V., Konovalov R. N., Sergeeva A. N., Arestov S. O., Gerasimova E. V., Guscha A. O., Krotenkova M. V. *Superficial siderosis of the central nervous system: case report. REJR 2018; 8(4):242-247. DOI:10.21569/2222-7415-2018-8-4-242-247.*

Received: 25.10.18

Accepted: 11.11.18

**П**оверхностный сидероз (ПС) центральной нервной системы (ЦНС) – это синдром, связанный с отложением метаболитов железа, особенно гемосидерина, в мягкой мозговой оболочке и на поверхности головного и спинного мозга в результате повторных кровоизлияний различной этиологии и характеризующийся хроническим прогрессирующим течением [1, 2, 4]. Длительное воздействие гемосидерина на мозговые клетки, особенно на микроглию и олигодендроциты, ведет к продукции ферритина, который отягощает течение данного заболевания. Клетки, наиболее активно продуцирующие ферритин, расположены в мозжечке (глия Бергмана) и этим объясняется, почему ПС проявляется там в первую очередь.

Впервые случай ПС ЦНС был описан в 1908 г. На данный момент различают идиопатический и симптоматический сидероз. Причинами кровоизлияний, приводящих к развитию ПС, могут быть опухоли ЦНС (21%), нейротравмы (13%), артериовенозные мальформации/аневризмы (9%), нейрохирургические вмешательства (7%), травмы плечевого сплетения (6%), амилоидная ангиопатия (3%), хроническая субдуральная гематома. В трети случаев, несмотря на тщательное обследование, причину ПС установить не удается и тогда речь идет об идиопатическом ПС. Длительное время ПС диагностировали лишь при визуальном исследовании вещества мозга при хирургических вмешательствах или биопсии, а также выявляли как посмертную находку при патоморфологическом исследовании. Критериями постановки диагноза ПС в указанных случаях является изменение нормального цвета вещества мозга в виде отложения коричневого пигмента (гемосидерина) в верхних отделах коры и мягких мозговых оболочках, чаще всего в мозжечке, стволе мозга, черепных нервах (II, III, V, X и особенно VIII пары) и спинном мозге [1, 5, 7]. Нередко макроскопически отмечаются признаки повторных субарахноидальных кровоизлияний в виде диффузного отека мозга с небольшими лептоменингеальными сгустками крови. Кроме того, на срезах мозга могут выявляться множественные петехиальные кровоизлияния как в сером, так и в белом веществе [1, 4, 7].

При микроскопическом исследовании от-

мечается утолщение мозговых оболочек, реактивный глиоз и скопления гемосидерина (субпиаально, субэпендимально), гибель нейронов и признаки демиелинизации. Периваскулярные пространства и стенки пиаальных сосудов заполняются макрофагами, содержащими гемосидерин, который образуется при распаде гемоглобина и последующей денатурации и депротенизации белка ферритина [1, 3, 4].

Современные методы нейровизуализации, в частности, магнитно-резонансная томография, позволяют проводить прижизненную и неинвазивную верификацию диагноза ПС ЦНС, а широкое распространение МР-томографов привело к резкому увеличению количества выявленных случаев описываемой патологии.

При МРТ для выявления отложений гемосидерина в ЦНС применяют специализированные режимы, чувствительные к парамагнитным веществам, таким как гемосидерин и ферритин: T2-градиентное эхо (T2\*-ВИ, T2-hemo) и SWI (susceptibility – weighted imaging – МР-изображения, взвешенные по магнитной восприимчивости). Признаками ПС при МРТ являются линейные гипоинтенсивные участки на границе вещества мозга, наиболее выраженные на поверхности мозжечка, ствола головного мозга, нижней части полушарий, вокруг VIII пары черепных нервов и на поверхности спинного мозга [4, 6]. Зачастую, в виду нехватки времени при большом потоке пациентов, высокой стоимости МРТ-исследования, недостаточной квалификации врача-рентгенолога и прочих факторов, область сканирования ограничивается только головным мозгом по назначению невролога, так как основная жалоба пациентов с ПС ЦНС – прогрессирующее снижение слуха и нарушение походки. При отсутствии возможных причин кровоизлияний в головном мозге (АВМ, признаки амилоидной ангиопатии и прочее) может быть поставлен диагноз идиопатического ПС и пропущен возможный источник ПС, располагающийся в позвоночном канале. Ниже мы приводим клиническое наблюдение с использованием оптимального алгоритма МРТ-обследования у пациентов с ПС ЦНС для максимально полной оценки возможных причин кровоизлияний.

#### Клинический случай.

Пациентка М., 41 год, обратилась в науч-

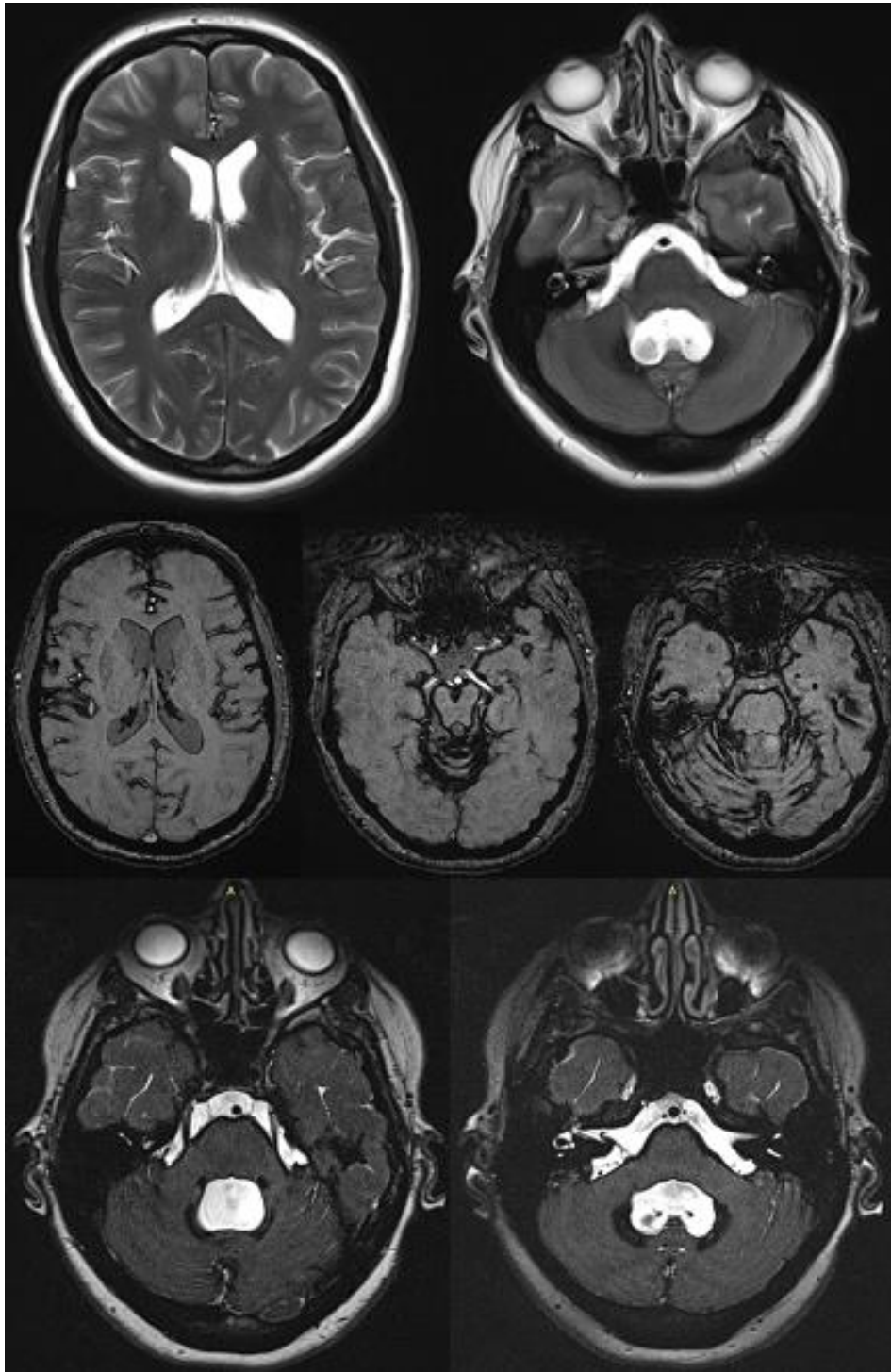


Рис. 1 (Fig. 1)

**Рис. 1. МРТ, T2-ВИ, SWI.**

По поверхности головного мозга (на границе с ликворосодержащими пространствами), более выражено на уровне червя и полушарий мозжечка, выявляются зоны пониженной интенсивности МР-сигнала в режимах SWI, T2\*. В режиме T2-ВИ данные зоны визуализируются слабее.

**Fig. 1. MRI, T2-WI, SWI.**

On the surface of the brain (on the border with liquor-containing spaces), more visualized at the level of the worm and cerebellum hemispheres, are detected zones of reduced intensity of the MR signal in SWI, T2\* modes. In T2-WI mode, the zone is visualized less.

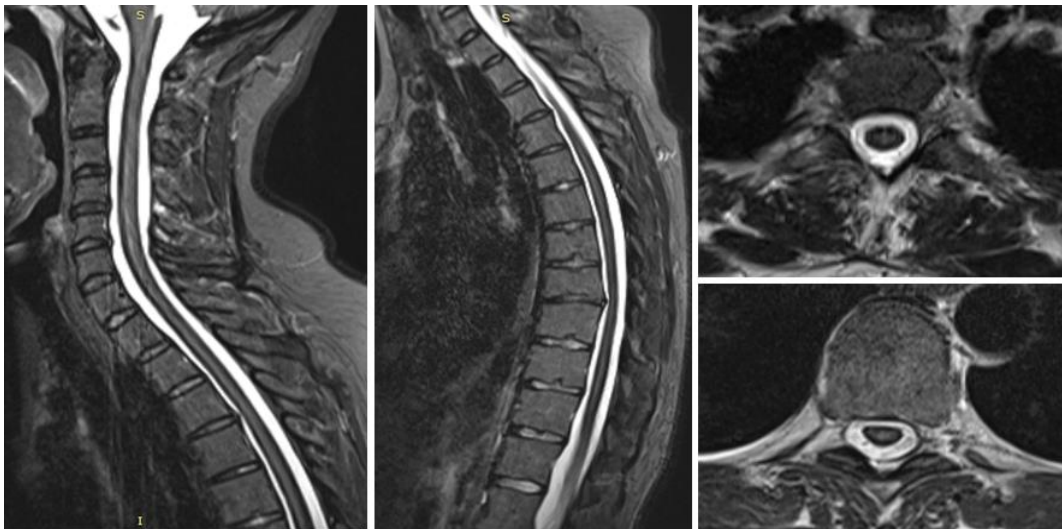


Рис. 2 (Fig. 2)

**Рис. 2. МРТ, T2-ВИ, шейный и грудной отделы позвоночника.**

Контур спинного мозга подчеркнут – снижение сигнала в режиме T2 – сидероз. После введения контрастного вещества зон его патологического накопления не получено.

**Fig. 2. MRI, T2-WI, cervical and thoracic spine.**

The contour of the spinal cord is emphasized - reduction of the signal in the T2 – siderosis. After contrast enhancement zones of its pathological accumulation are not detected.

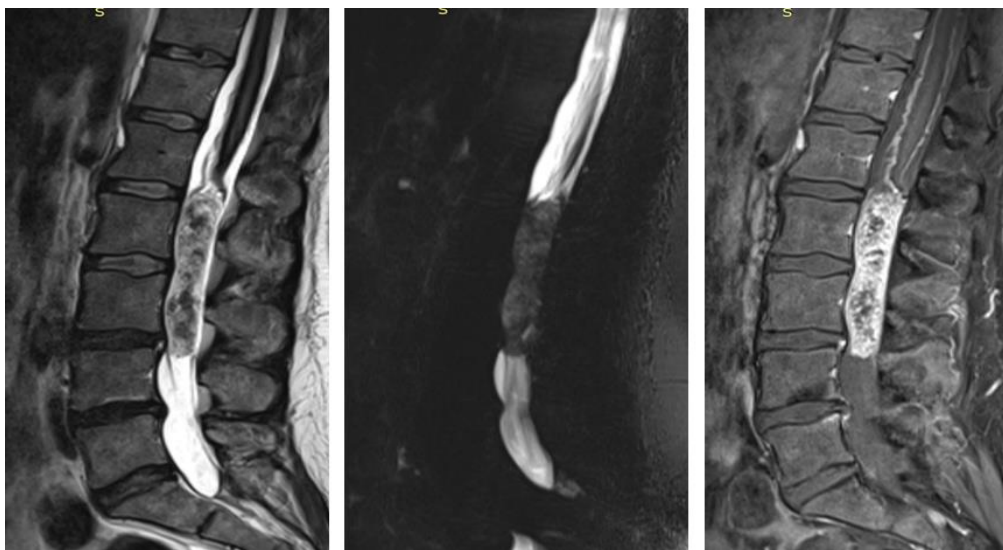


Рис. 3 (Fig. 3)

**Рис. 3. МРТ, поясничный отдел позвоночника.**

Инtradурально, на уровне L2-L3, среди корешков конского хвоста определяется образование с четкими ровными контурами неоднородной структуры во всех режимах сканирования протяженностью до 8,0 см, неоднородно и интенсивно накапливающее контрастное вещество. Образование отесняет корешки конского хвоста и прилежит к терминальным отделам конуса спинного мозга, без достоверных признаков его вовлечения. **Fig. 3. MRI, lumbar spine.**

Intradurally, at the level of L2-L3, among the roots of the horse tail, the formation with clear smooth contours of an inhomogeneous structure is determined in all scanning modes up to 8.0 cm in length, inhomogeneous and intensively accumulating contrast material. The formation pushes the roots of the horse tail and is near to the terminal part of the spinal cord cone, without reliable signs of its involvement.



но-консультативное отделение ФГБНУ НЦН с жалобами на боли по задней поверхности обеих ног, чувство скованности в ногах, головокружение, снижение слуха, обоняния.

Из анамнеза известно, что вышеописанные жалобы беспокоят её в течение 10 лет. Постепенно симптоматика нарастала. Назначаемая ранее консервативная терапия (мильгамма, руманол) – без эффекта.

Неврологический статус на момент обращения: Сознание ясное. Менингеальных знаков нет. Снижение обоняния. Глазные щели, зрачки равные, фотореакции живые. Движение глазных яблок не ограничено. Чувствительность на лице не нарушена. Лицо симметрично. Снижение слуха, мелкоамашистый нистагм в крайних отведениях. Дисфонии, дисфагии, дизартрии нет. Сила мышц шеи сохранена. Язык по средней линии. Четких парезов не выявлено. Мышечный тонус не изменен. Сухожильные рефлексы с рук и ног повышены, ахилловы – снижены. Гипалгезия в зоне иннервации L4-L5 с двух сторон. Пальценосовую пробу выполняет удовлетворительно. В пробе Ромберга пошатывается. Тазовых нарушений нет.

При выполнении МРТ головного мозга по поверхности головного мозга, более выражено на уровне червя и полушарий мозжечка, были выявлены зоны выпадения сигнала МР-сигнала в режимах SWI или T2\*. Также обращало на себя внимание истончение верхних и средних мозжечковых ножек, расширение четвертого желудочка мозга (рис. 1).

Было принято решение расширить нейровизуализационный поиск и провести МРТ исследование всех отделов позвоночника, при котором форма и размеры спинного мозга изменены не были, однако отмечалось подчеркнутость его контура в виде понижений интенсивности МР-сигнала от поверхности спинного мозга в режиме T2-ВИ (рис. 2).

При исследовании поясничного отдела позвоночника и спинного мозга, интрадурально, от уровня нижней замыкательной пластинки тела L1 позвонка до уровня верхней замыкательной пластики тела L4 позвонка, среди корешков конского хвоста было выявлено образование с четкими ровными контурами неоднородной структуры во всех режимах сканирования, протяженностью до 8 см, занимающее весь поперечник дурального мешка, неоднородно и интенсивно накапливающее контрастное средство (рис. 3).

Заключение по данным МРТ исследования: поверхностный сидероз головного и спинного мозга; интрадуральное гиперваскулярное образование на уровне L2-L3 позвонков.

Пациентка была консультирована нейрохирургом. Выполнена операция по удалению этого образования. Описание операции: После

вскрытия твердой мозговой оболочки была выявлена опухоль синеватого цвета, произрастающая из спинного мозга (рис. 4). Плоскость диссекции у опухоли была отчетливая.

Отметило на себя внимание, что данная опухоль была пронизана достаточно крупными сосудами, предположительно венами, из которых возникло диффузное кровотечение (рис. 5).

Краниальный полюс опухоли продолжался в конус спинного мозга по спино-мозговому каналу, что типично для распространения эпендимомы. Каудальный полюс опухоли имел четкие границы и располагался между корешками конского хвоста (рис. 6). Опухоль тотально удалена.

Послеоперационный период протекал без осложнений, рана зажила первичным натяжением. На момент выписки отмечалась положительная динамика в виде снижения локального болевого синдрома. В раннем послеоперационном периоде отмечались головные боли при вертикализации, наиболее вероятно связанные с улучшением ликвородинамики в области проведенного вмешательства. Головные боли полностью регрессировали к моменту выписки. Пациентка была выписана в удовлетворительном состоянии под амбулаторное наблюдение невролога.

При микроскопическом исследовании гистологического препарата обнаружена ткань кистозной опухоли: кисты преимущественно мелкие, ограниченные кубическими или уплощенными клетками, содержат слабо барофильный субстрат, иногда пенистый. В более крупных кистах часть клеток имеют цилиндрический вид. В ряде участков видно, что ткань формирует сосочки. Имеются небольшие солидные скопления кубических клеток. Ядерного полиморфизма и митозов не обнаружено. В строме, а иногда и в полостях кист – кровоизлияния, преимущественно свежие, иногда с выпавшим фибрином; редко – мелкие группы сидерофагов. На основании патогистологического исследования был поставлен диагноз «Эпендимома миксопапиллярная с кровоизлиянием, grade I».

#### **Заключение.**

Поверхностный сидероз является редким, медленно прогрессирующим заболеванием с вероятностью развития довольно тяжелого неврологического дефицита. Чаще всего ПС ЦНС развивается после сорока лет и приводит к прогрессирующей двусторонней нейросенсорной тугоухости, в основном, с выпадением высокочастотных тонов, мозжечковой дизартрии и атаксии. Кроме того, ПС может имитировать различные неврологические и оториноларингологические заболевания, поэтому врачу-клиницисту следует проводить дифференциальный диагноз с аносмией, пирамидными

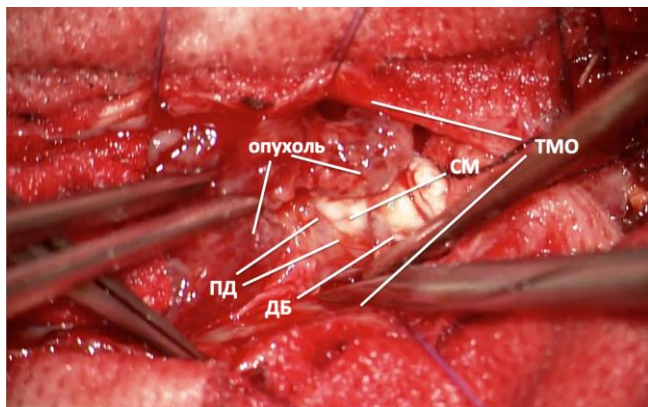


Рис. 4 (Fig. 4)

**Рис. 4. Интраоперационное фото.**

Начало удаления опухоли. ТМО – твердая мозговая оболочка, СМ – спинной мозг, ПД – плоскость диссекции, ДБ – дорсальная борозда спинного мозга.

**Fig. 4. Intraoperation photo.**

Start of tumor removal. ТМО – dura mater, СМ – spinal cord, ПД – dissection area, ДБ – dorsal sulcus of spinal cord.

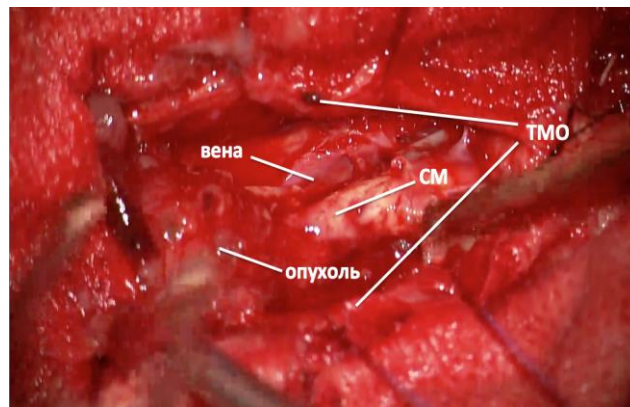


Рис. 5 (Fig. 5)

**Рис. 5. Интраоперационное фото.**

Выделение средней части опухоли. ТМО – твердая мозговая оболочка, СМ – спинной мозг.

**Fig. 5. Intraoperation photo.**

Isolation of the middle part of the tumor. ТМО – dura mater, СМ – spinal cord.

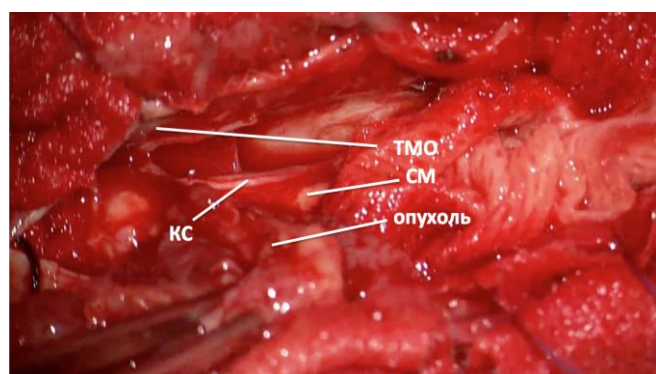


Рис. 6 (Fig. 6)

**Рис. 6. Интраоперационное фото.**

Выделение каудальной части опухоли. ТМО – твердая мозговая оболочка, СМ – спинной мозг, КС – корешок конского хвоста.

**Fig. 6. Intraoperation photo.**

Isolation of caudal part of tumor. ТМО – dura mater, СМ – spinal cord, КС – spine of horse tail.

нарушениями, миелопатией, дисфункцией мочевыводящей системы, лобно-височной деменцией, а также с различными параличами черепных нервов. Зачастую между предполагаемым провоцирующим фактором и развитием симптомов, относящихся к ПС, часто проходят десятилетия. На примере данного случая ПС

ЦНС, спровоцированного эпендимомой, мы хотели показать, почему ранняя диагностика может играть решающее значение для выявления источника кровотечения, его лечения и, тем самым, остановив прогрессирование заболевания, улучшить прогноз и клиническое состояние пациента.

**References:**

1. Charidimou A. et al. Cortical superficial siderosis and first-ever cerebral hemorrhage in cerebral amyloid angiopathy. *Neurology*. 2017; 88 (17): 1607-1614.
2. Grech R., Galvin L., Looby S., Thornton J. Spinal ependymoma complicated by superficial siderosis. *BMJ Case Rep*. 2013.
3. Katoh N., Yoshida T., Uehara T., Ito K., Hongo K., Ikeda S. Spinal intradural extramedullary cavernous angioma presenting with superficial siderosis and hydrocephalus: a case report and review of the literature. *Intern Med*. 2014; 53: 1863-7.
4. Kumar N. Neuroimaging in superficial siderosis: an indepth

- look. *AJNR Am J Neuroradiol*. 2010; 31: 5-14.
5. Levy M., Turtzo C., Llinas R.H. Superficial siderosis: a case report and review of the literature. *Nat Clin Pract Neurol*. 2007; 3: 54-8.
6. Spengos K., Vassilopoulou S., Tsvigoulis G. et al. Superficial siderosis due to a lumbar ependymoma mimicking adult-onset spinocerebellar ataxia. *Clin Neurol Neurosurg*. 2007; 109: 705-7.
7. Wilson D. et al. Infratentorial superficial siderosis: classification, diagnostic criteria, and rational investigation pathway. *Ann Neurol*. 2017; 81 (3): 333-343.