Rev Clin Esp. 2013;213(Espec Congr):986

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

V-131. - DOS CASOS DE DÉFICIT NEUROLÓGICO PROGRESIVO POR SIDEROSIS SUPERFICIAL

J. Lozano Herrero[1], M. Ruiz[1], B. Arribas[2], R. Villaverde González[3], J. Arribas Ros[1], F. Herrero Huertas[1]

[1]Servicio de Medicina Interna, [2]Farmacia Clínica, [3]Servicio de Neurología. Hospital J.M. Morales Meseguer. Murcia.

Resumen

Objetivos: Dar a conocer las características de dos pacientes con siderosis superficial (SS), una entidad neurológica con retrasado diagnóstico producida por un sangrado crónico en el espacio subaracnoideo.

Métodos: Se revisaron las historias clínicas de dos pacientes diagnosticados en nuestro hospital.

Resultados: Caso A: un varón de 69 años fue valorado por inestabilidad de la marcha y pérdida de audición progresiva de un año y medio de evolución. Entre sus antecedentes destacaba la exéresis de un espongioblastoma del suelo del IV ventrículo (1979) y una trombosis venosa profunda y homocigosis del factor V Leiden (2003) con anticoagulación indefinida. Se confirmó una ataxia cerebelosa y una sordera neurosensorial bilateral. El LCR, xantocrómico, reveló 2.073 hematíes/mm^3 e hiperproteinorraquia (2000 mg/dl). La RNM mostró típicos hallazgos de SS (ver imagen). No se demostró ninguna fuente de sangrado responsable. El INR objetivo se redujo a 1,7-2,0 y se inició deferiprona (quelante de hierro). El deterioro neurológico prosiguió y el paciente falleció un año más tarde. CASO B: Una paciente de 80 años, con fibrilación auricular crónica anticoagulada, se valoró por cuadro progresivo de inestabilidad de la marcha y déficit cognitivo de dos años de duración, a lo que se añadió debilidad de los 4 miembros e incontinencia fecal y urinaria de 3 meses de evolución. La TAC craneal mostró dilatación moderada de los ventrículos laterales y se produjo leve mejoría transitoria tras una punción lumbar evacuadora. Seis meses después se evidenció un importante deterioro neurológico progresivo con tetraparesia y respuesta plantar extensora bilateral. El LCR mostró leve hiperproteinorraquia. Una RNM cerebral (T2) halló un anillo hipointenso en la superficie del SNC y los ventrículos laterales.

Discusión: Comunicamos dos casos de siderosis superficial (SS), una rara enfermedad debida al sangrado crónico, intermitente y subclínico en el espacio subaracnoideo, que lleva a un depósito de hemosiderina en la superficie del SNC. La fuente de sangrado no se identifica en la mitad de los casos. Tumores, neurocirugía, angiopatía amiloide y traumas son las causas conocidas más comunes. La presentación clínica más frecuente es la ataxia cerebelosa progresiva, sordera neurosensorial, paraparesia espástica y el deterioro cognitivo de carácter irreversible. Un LCR xantocrómico, con presencia de hematíes y/o hiperproteinorraquia, es compatible con la SS, aunque puede ser normal. La RNM suele ser diagnóstica: es típica una señal hipointensa en T2 que delinea el SNC. En algunas series la eliminación de la fuente de sangrado mejora o estabiliza los síntomas. Algunos quelantes de hierro, como deferipronae, pueden ser útiles. Su pronóstico no es bien conocido, y parece que depende del diagnóstico precoz, la pronta eliminación de la fuente de sangrado y la respuesta a quelantes del hierro. El fatal pronóstico de nuestros casos ha sido también descrito en algunas series cortas de pacientes.

Conclusiones: La SS es una causa a tener en cuenta ante síntomas neurológicos progresivos. La resonancia magnética cerebral es esencial para el diagnóstico. La eliminación de la fuente de sangrado y los quelantes del hierro podrían estabilizar su evolución. El conocimiento de esta enfermedad puede favorecer su diagnóstico precoz y la detención de su progresión a discapacidad y muerte.

0014-2565 / © 2013, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.