

# Süperfisyal Siderozis

Erkan Gökçe 

## ÖĞRENME HEDEFLERİ

- Süperfisyal siderozisin fizyopatolojisi ve etiyojisi
- Süperfisyal siderozisin radyolojik görüntüleme bulguları

Gökçe E. Süperfisyal Siderozis. *Trd Sem* 2023;11(1):45-52.

## ÖZ

Süperfisyal siderozis tipik olarak kanın subaraknoid mesafeye kronik ve düşük dereceli ekstrasvazasyonuna sekonder kortikopial yüzeylerde birikmesiyle oluşur. Birinci tipi yavaş ilerleyen sensörinöral işitme bozukluğu, serebellar ataksi ve kortikospinal yol belirtileri ile kendini gösteren, ağırlıklı olarak infratentoryal bölgeleri ve omuriliği etkileyen klasik süperfisyal siderozis iken ikinci tipi yakın zamanlarda tanımlanmış supratentoryal kompartman ve serebral konveksiyal yüzeylerde sınırlı kortikal süperfisyal siderozisdir. Klasik süperfisyal siderozisin etiyojisinde en sık dural yırtık veya defektler yer alırken kortikal süperfisyal siderozise en sık serebral amiloid anjiyopati yol açmaktadır. Süperfisyal siderozis genellikle konvansiyonel manyetik rezonans görüntüleme sekanslarında çok yoğun birikim olmazsa saptanamaz. Hemosiderine duyarlı T2\*-GRE ve daha sonraları manyetik duyarlılık sekanslarının (SWI, ESWAN, vb.) geliştirilmesiyle süperfisyal siderozis daha kolay saptanabilir hale gelmiş olup bu sekanslarda süperfisyal siderozis tipine göre tutulum alanı değişmekle birlikte kraniyal sinirler, serebellum ve beyin sapı yüzeyleri, kortikal sulkuslar, Sylvian veya interhemisferik fissürlere bakan pial yüzeylerde hipointens hatlar şeklinde görülür. Manyetik rezonans görüntülemeye süperfisyal siderozis saptandığında etiyopatogenezine yönelik ek sekanslar (spinal e yönelik ince kesitli ve yüksek çözünürlüklü ağır T2 sekanslar, beyine yönelik kontrastlı seriler), bilgisayarlı beyin tomografisi, anjiyografiler veya dinamik bilgisayarlı tomografi miyelografiler gerekebilir.

**Anahtar Kelimeler:** Hemosiderin, klasik siderozis, kortikal siderozis, süperfisyal siderozis

## GİRİŞ

Santral sinir sisteminin süperfisyal siderozisi (SS), kan yıkım ürünü olan hemosiderinin subaraknoid mesafe, leptomeninksler, kraniyal sinirler, serebral ve serebellar korteks veya omuriliğin yüzeyel katmanları (subpial) içinde birikmesi sonucu gelişir. Uzun yıllar cerrahi eksplorasyon veya post-mortem olarak tanımlanabilen SS, manyetik rezonans görüntülemeye (MRG) T2 ağırlıklı gradient eko (T2\*-GRE) ve diğer manyetik duyarlılık sekanslarının (SWI,

ESWAN vb.) geliştirilmesiyle *in vivo* olarak da tespit edilebilir hale geldi [1-4]. SS altta yatan patolojilere ve klinik bulgulara göre ikiye ayrılmaktadır. Birincisi 1900'li yılların başında tanımlanmış olan tipik olarak yavaş ilerleyen sensörinöral işitme bozukluğu, serebellar ataksi ve kortikospinal yol belirtileri ile kendini gösteren, ağırlıklı olarak infratentoryal bölgeleri ve omuriliği etkileyen "klasik SS"dir [2, 4, 5]. İkincisi ise son dekatlarda tanımlanmış olan supratentoryal kompartman ve serebral konveksiyal yüzeylerde sınırlı "kortikal SS"dir [4].

Tokat Gaziosmanpaşa Üniversitesi Tıp Fakültesi, Radyoloji Anabilim Dalı, Tokat, Türkiye

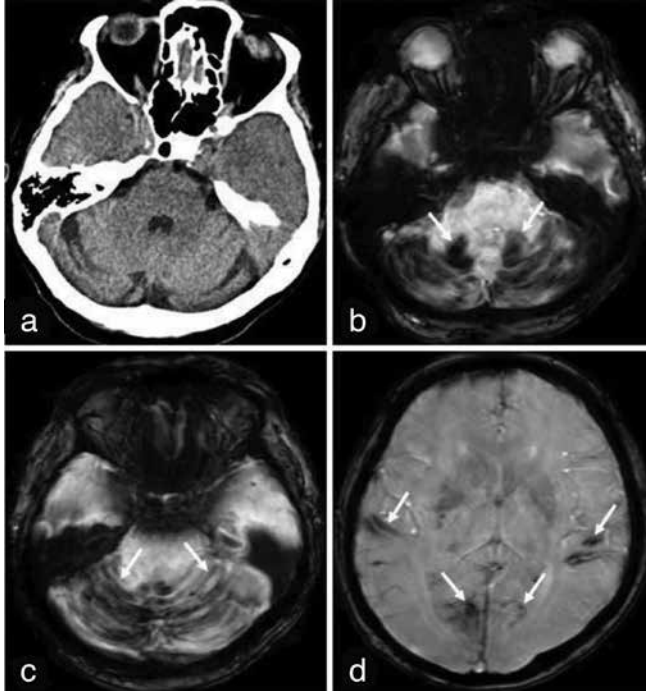
✉ Erkan Gökçe • drerkangokce@gmail.com

## Süperfisyal Siderozisin Fizyopatolojisi ve Etiyolojisi

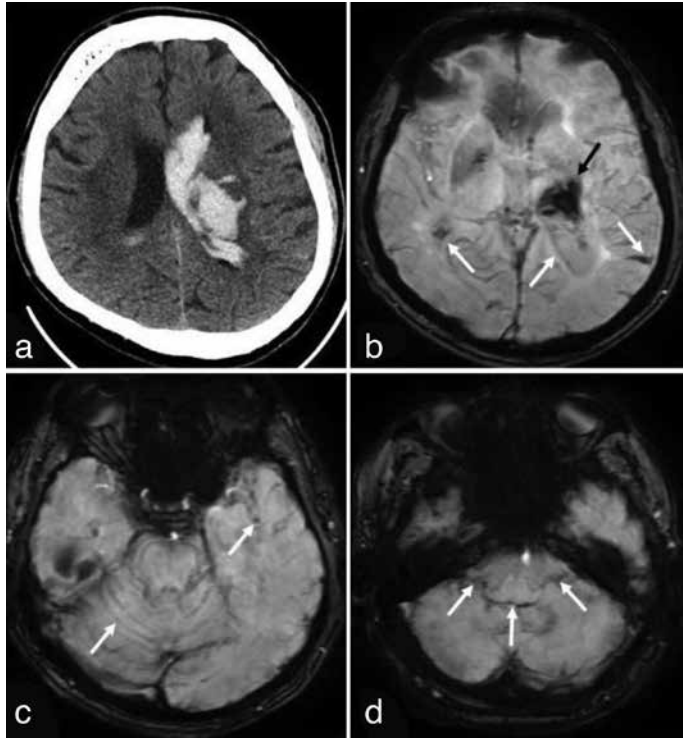
Süperfisyal siderozis tipik olarak kanın subaraknoid mesafeye kronik ve düşük dereceli ekstrasvazyonundan kaynaklanır [2, 3]. Ancak akut anevrizmatik kanamalar gibi yoğun subaraknoid kanamaya yol açan faktörlerde etiyojide rol oynayabilmektedir [3, 6]. Beyin omurilik sıvısına (BOS) ekstrasvaze olan kanda bulunan eritrositlerin içindeki hemoglobin, globin ve heme ayrılır [3, 7]. Nörotoksik hem molekülüne yanıt olarak, nöroglial hücreler hemoksijenaz ve apoferritin salgılar. Hemoksijenaz, hem molekülünü serbest demir ve biliverdine ayırır. Apoferritin ise serbest demiri bağlayarak ferritin ve ardından hemosiderin oluşturur. SS, leptomeninksler veya yüzeysel serebral kortekste makrofajlar içinde hemosiderin birikimini yansıtmaktadır [3, 4, 7]. Subaraknoid mesafede tekrarlayan kanamalar ve kanın kalıcılığı sonucunda, serbest demir bağlama kapasitesi aşıldığında bağlanmamış demir, serbest radikal

aracılı nöronal hasara yol açabilmektedir. SS'de nöronal doku hasarı muhtemelen geri döndürülemez ve ilerleyici seyretmektedir [3, 4].

Klasik SS'de (Resim 1, 2) olguların yaklaşık %50'sinde altta yatan neden saptanabilmektedir [1]. Klasik SS'nin etiyojisinde en sık dural yırtık veya defektlere bağlı dural hastalıklar yer alır. Dural yırtıklar disk hastalığı, travma veya cerrahiye bağlı gelişebilir. Dural ektazi veya defektler ise Marfan sendromu, nörofibromatozis ve ankirozant spondilit gibi hastalıklarda görülebilmektedir. SS etiyojisinde daha az sıklıkta tümörler, vasküler malformasyonlar ve radyoterapi yer almaktadır. Dural defekte bağlı gelişen intrakraniyal hipotansiyon ve beyin sarkması nedeniyle gerilmiş süperior serebellar ve serebral köprü venlerden tekrarlayan kanamaların SS gelişmesine neden olabileceği öne sürülmektedir [3, 8]. Tümörlerin kendisinden kaynaklı kanamalar gelişebileceği gibi cerrahi eksizyon alanından ve sonrasında kalmışsa rezidü tümörden de tekrarlayan kanamalar gelişebilir. Anevrizma, kavernoma veya kapiller



**Resim 1.** Nedeni saptanamayan (idiyopatik) supratentoryal bulguların da eşlik ettiği klasik süperfisyal siderozisli 62 yaşında kadın hastaya yapılan aksiyel görüntülemelerde; a: Kontrastsız beyin BT'de serebellar atrofi haricinde patoloji görülmezken; ESWAN incelemelerinde b, c: Bilateral dentat nukleuslarda ve serebellar pial yüzeyler ile; d: Bilateral perisilvian, parasagittal oksipital pial yüzeylerde yaygın siderozise ait hipointens sinyaller (oklar) görülmektedir. BT: Bilgisayarlı tomografi.



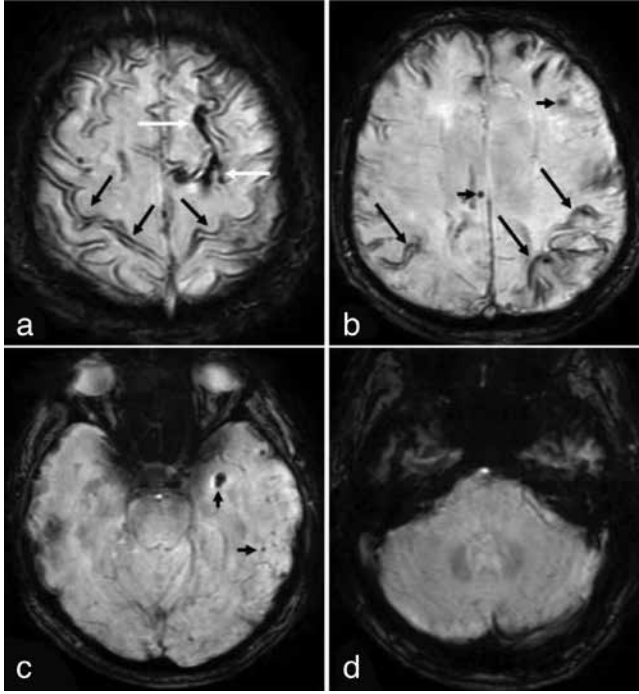
**Resim 2.** Hipertansif kanama nedeniyle 60 yaşında erkek hastaya yapılan aksiyel görüntülemelerde; a: Kontrastsız beyin BT'de lateral ventriküle açılan sol talamik hematoma görülmekte; 2 yıl sonra yapılan aksiyel ESWAN görüntülemelerinde b: Sol talamusta kanama sekeli (siyah ok), ependimal ve sol temporoparyetal ile; c: Serebellar ve serebral pial yüzeylerde; d: Dentat nukleuslar ile bilateral 9. ve 10. sinirleri sıvamış klasik süperfişyal siderozise ait yaygın hipointens sinyaller (beyaz oklar) görülmektedir. BT: Bilgisayarlı tomografi.

telenjiektaziler gibi vasküler malformasyonlar SS etiolojisinde bulunmaktadırlar. Radyoterapi uygulanan tümörlerin rezeksiyonuna bağlı veya radyoterapi sonrası nöral aksta gelişebilen telenjiektazi ve kavernoöz malformasyonların subaraknoid kanamaya yol açması sonucunda da SS görülebilmektedir [2, 3, 6, 9].

Kortikal SS'nin etiolojisinde en sık serebral amiloid anjiyopati (Resim 3) yer alırken travmatik veya anevrizmatik subaraknoid kanamalar (Resim 4), geri dönüşümlü serebral vazokonstriksiyon sendromu, santral sinir sisteminin primer anjiiti, enfektif endokardit, karotis stentleme veya karotis endarterektomi sonrası hiperperfüzyon sendromu, dural arteriyovenöz fistül ve kortikal ven trombozu gibi nedenlerde yer alabilmektedir [1, 4, 10-13].

### Süperfişyal Siderozisin Radyolojik Görüntüleme Bulguları

Süperfişyal siderozis genellikle konvansiyonel MR sekanslarında saptanamaz. Çok yoğun birikimler olduğunda T2 ağırlıklı spin eko sekanslarda dikkatli bakılırsa kortikal ve pial yüzeylerde sıvama tarzında hipointens hatlar şeklinde seçilebilmektedir. MRG'de önce T2\*-GRE ve daha sonraları manyetik duyarlılık sekanslarının (SWI, ESWAN vb.) geliştirilmesiyle SS daha kolay saptanabilir hale gelmiştir. Paramanyetik kan yıkım kalıntıları (ağırlıklı olarak hemosiderin) yerel manyetik alan homojenitesini bozarak T2\*-GRE ve duyarlılık ağırlıklı görüntüleme sekanslarında sinyal kaybı ile SS'nin hipointens (Resim 1-4) görüntülenmesini sağlar [4, 14]. T2\*-GRE sekansında görüntü kontrastı, spin-spin gevşemesi ve manyetik alan

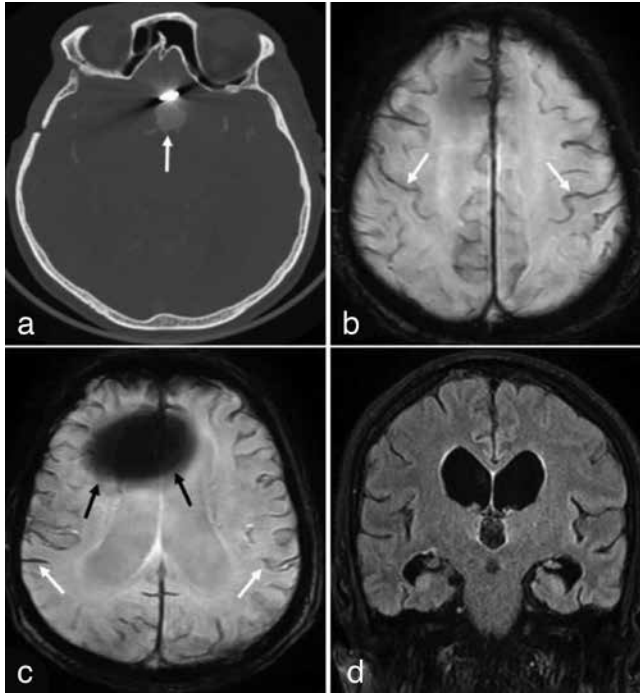


**Resim 3.** Amiloid anjiyopati tanısı alan 70 yaşında erkek hastaya yapılan aksiyel ESWAN görüntülemelerinde a: Sol frontal subkortikal-pial yüzeylerde (beyaz oklar) ve pial yüzeylerde hemosiderozise ait hipointensiteler (siyah oklar); b, c: Bilateral serebral subkortikal mikrohemorajilere (kısa oklar) bağlı nodüler hipointensiteler ile kortikal süperfisyal siderozise (siyah uzun oklar) ait yaygın pial hipointensiteler görülmektedir; d: Infratentoryal alanda belirgin süperfisyal siderozis saptanmadı.

homojensizliğinin bir kombinasyonundan dolayı transvers manyetizasyonun (T2\* gevşemesinin) bozulmasına bağlıdır. T2\*-GRE sekansı genellikle 4-5 mm kesit kalınlığında iki boyutlu olarak elde edilir. T2\*-GRE sekansı daha yüksek Tesla gücünde, daha ince kesit kalınlığı, daha uzun eko zamanı ve üç boyutlu olarak elde olduğunda hemosiderini saptama gücü artar [4, 15]. Manyetik duyarlılık sekansları (SWI, ESWAN v.b.), hem “faz” hem de “büyüklük görüntüleri” oluşturan, kesit kalınlığı 1-2 mm olan üç boyutlu görüntülemelerden oluşur. Aynı zamanda bu sekanslarda komşu dokular arasındaki yerel duyarlılık değişikliklerini yansıtan filtrelenmiş faz görüntülerinden de ek bilgiler üretilir. Duyarlılık etkisi daha yüksek Tesla gücünde daha da belirginleşir bu da serebral mikro kanamaların ve kortikal SS’nin saptanabilirliğini artırır, ancak kafatası tabanı yakınında artan duyarlılık artefaktları nispeten küçük bir dezavantaj oluşturabilir [3, 16].

Klasik SS’de T2 hipointensitesi tercihen serebellar ve beyin sapı yüzeylerinde görülür ancak aynı zamanda kortikal sulkuslar, Sylvian veya interhemisferik fissürlerde de görülebilir [3]. MRG’ye hemosiderine duyarlı sekanslar dahil edilmediğinde SS, beyin ve omurilik hatlarını simetrik ve devamlılık gösteren hipointensite şeklinde takip ettiğinden sıklıkla gözden kaçırılır [3]. SS’de superior vermis ve anterior serebellar hemisferlerde daha belirgin olmak üzere serebellar atrofi sıklıkla mevcuttur. Spinal kord çevresinde de T2 hipotensitesi görülebilir ve kord atrofisi eşlik edebilir. Araknoidite bağlı sinir köklerinin kümelenmesi veya periferikleşmesi de görülebilir [3].

Rutin MR görüntülemede SS saptandığında etiyolojisi saptamaya yönelik ek sekanslar veya tetkikler uygulanabilir. Dural yırtıkları veya defektleri saptamaya yönelik ince kesitli ve yüksek çözünürlüklü CISS veya FIESTA gibi ağır T2 sekanslar veya dinamik bilgisayarlı tomog-



**Resim 4.** Subaraknoid kanama sekeli nedeniyle 61 yaşında erkek hastaya yapılan görüntülemelerde a: BT anjiyografide anevrizma klipi posteriorunda kontrast doluşu gösteren rekanalize anevrizma (beyaz ok); b, c: ESWAN serilerinde bilateral serebral sulkal pial yüzeylerde kortikal süperfisyal siderozise ait yaygın hipointensiteler (beyaz oklar) ile klip materyali artefaktı (siyah oklar) görülmektedir; d: Koronal FLAIR incelemesinde subaraknoid mesafelerde akut-subakut kanama saptanmadı. BT: Bilgisayarlı tomografi.

rafi (BT) miyelografiler uygulanabilir. Ayrıca kontrastlı MR serilerinde pakimeningeal kontrastlanma dural yırtıkla ilişkili BOS sızıntısını düşündürebilir. Vasküler veya tümöral patolojileri saptamak için kontrastlı MR serileri görüntülemeye eklenebilir. Vasküler malformasyonları saptamada BT anjiyografi veya dijital substraksiyon anjiyografi uygulanabilir [3].

Klasik SS'nin MRG'de taklit edebilen temel durum, posterior fossa yüzeylerinin yapay olarak karanlık görünmesini sağlayan sıçrama noktası (bounce point) artefaktıdır [1]. MRG'de kortikal SS'yi taklit edebilecek durumlar incelendiğinde: Kortikal venler deoksihemoglobinden zengin kan içerdiklerinden (özellikle tromboze olduklarında) manyetik duyarlılık sekanslarında belirgin hipointens görülebilirler ancak SS'den farklı olarak venler, konveksite sulkuslarına ve yüzeysel kortikal katmanlara tutarlı bir şekilde paralel gitmez ve drenaj venleri veya sinüslere kadar takip edilebilirler [1, 4].

Sulkal arterlerdeki yavaş akım da (inme veya moya moya pial kollateralleri vb.) manyetik hassasiyet sekanslarında hipointens görülebilir [1]. Kortikal iskemilerin hemorajik transformasyonu genellikle korteksin derinliklerinde daha geniş parankimal hasar ile ilişkili olması ve akut süreçte difüzyon kısıtlılığının saptanmasıyla ayrılabilir. Hipoksik-iskemik yaralanmadan kaynaklanan kortikal laminar nekroz ise T1 ağırlıklı görüntülerde hiperintens, manyetik duyarlılık sekansları ve T2\*-GRE sekanslarda hipointens karakteristik bant benzeri bir görünüme sahiptir. Sturge-Weber sendromu gibi kortikal-pial kalsiyum mineralizasyonuna yol açan durumlar T2\*-GRE sekanslarda hipointens görülerek SS'yi taklit edebilir ancak kontrastsız BT'de hiperdens görülmesi veya manyetik duyarlılık sekanslarında alınan faz ve büyüklük bilgisi ile diamanyetik kalsifiye doku paramanyetik hemosiderinden ayırt edebilir [1, 4].



## SONUÇ

Süperfisyal siderozisin gözden kaçırılmaması için T2\*-GRE veya daha hassas olan manyetik duyarlılık sekansları rutin beyin MRG incelemesine eklenmelidir. SS'nin etiolojisini araştırırken tüm nöral aks incelenmelidir.

## Kaynaklar

- [1]. Anne G Osborn. Subarachnoid Hemorrhage and Aneurysms. Anne G. Osborn, editor. Osborn's Brain 2nd Edition Imaging, Pathology, and Anatomy. Elsevier Canada; 2018; p.134-35. [\[CrossRef\]](#)
- [2]. Kumar N. Neuroimaging in superficial siderosis: an in-depth look. *AJNR Am J Neuroradiol* 2010; 31: 5-14. [\[CrossRef\]](#)
- [3]. Kumar N. Superficial siderosis: a clinical review. *Ann Neurol* 2021; 89: 1068-79. [\[CrossRef\]](#)
- [4]. Charidimou A, Linn J, Vernooij MW, Opherk C, Akoudad S, Baron JC, et al. Cortical superficial siderosis: detection and clinical significance in cerebral amyloid angiopathy and related conditions. *Brain* 2015; 138: 2126-39. [\[CrossRef\]](#)
- [5]. Hamill R. Report of a case of melanosis of the brain, cord and meninges. *J Nerv Ment Dis* 1908; 35: 594. [\[CrossRef\]](#)
- [6]. Lummel N, Bernau C, Thon N, Bochmann K, Linn J. Prevalence of superficial siderosis following singular, acute aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Neuroradiology* 2015; 57: 349-56. [\[CrossRef\]](#)
- [7]. Koeppen AH, Michael SC, Li D, Chen Z, Cusack MJ, Gibson WM, et al. The pathology of superficial siderosis of the central nervous system. *Acta Neuropathol* 2008; 116: 371-82. [\[CrossRef\]](#)
- [8]. Schievink WI, Maya MM, Nuno M. Chronic cerebellar hemorrhage in spontaneous intracranial hypotension: association with ventral spinal cerebrospinal fluid leaks: clinical article. *J Neurosurg Spine* 2011; 15: 433-40. [\[CrossRef\]](#)
- [9]. Anderson NE, Sheffield S, Hope JK. Superficial siderosis of the central nervous system: a late complication of cerebellar tumors. *Neurology* 1999; 52: 163-9. [\[CrossRef\]](#)
- [10]. Kumar S, Goddeau RP, Selim MH, Thomas A, Schlaug G, Alhazzani A, et al. Atraumatic convexal subarachnoid hemorrhage: clinical presentation, imaging patterns, and etiologies. *Neurology* 2010; 74: 893-9. [\[CrossRef\]](#)
- [11]. Linn J, Halpin A, Demaerel P, Ruhland J, Giese AD, Dichgans M, et al. Prevalence of superficial siderosis in patients with cerebral amyloid angiopathy. *Neurology* 2010; 74: 1346-50. [\[CrossRef\]](#)
- [12]. Khurram A, Kleinig T, Leyden J. Clinical associations and causes of convexity subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 2014; 45: 1151-3. [\[CrossRef\]](#)
- [13]. Ducros A, Fiedler U, Porcher R, Boukobza M, Stapf C, Bousser MG. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome: frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010; 41: 2505-11. [\[CrossRef\]](#)
- [14]. Haacke EM, Xu Y, Cheng YC, Reichenbach JR. Susceptibility weighted imaging (SWI). *Magn Reson Med* 2004; 52: 612-8. [\[CrossRef\]](#)
- [15]. Vernooij MW, Ikram MA, Wielopolski PA, Krestin GP, Breteler MM, van der Lugt A. Cerebral microbleeds: accelerated 3D T2\*-weighted GRE MR imaging versus conventional 2D T2\*-weighted GRE MR imaging for detection. *Radiology* 2008; 248: 272-7. [\[CrossRef\]](#)
- [16]. Stehling C, Wersching H, Kloska SP, Kirchhof P, Ring J, Nassenstein I, et al. Detection of asymptomatic cerebral microbleeds: a comparative study at 1.5 and 3.0 T. *Acad Radiol* 2008; 15: 895-900. [\[CrossRef\]](#)

## Eđitici Noktalar

### Sayfa 48

Klasik SS'de T2 hipointensitesi tercihen serebellar ve beyin sapı yzeylerinde grlr ancak aynı zamanda kortikal sulkuslar, Sylvian veya interhemisferik fissrlerde de grlebilir. MRG'ye hemosiderine duyarlı sekanslar dahil edilmediđinde SS, beyin ve omurilik hatlarını simetrik ve devamlılık gsteren hipointensite Őeklinde takip ettiđinden sıklıkla gzden kaçırlır.

### Sayfa 48

Rutin MR grntlemede SS saptandıđında etiyolojiyi saptamaya ynelik ek sekanslar veya tetkikler uygulanabilir. Dural yırtıkları veya defektlere saptamaya ynelik ince kesitli ve yksek cznrlkl CISS veya FIESTA gibi ađır T2 sekanslar veya dinamik bilgisayarlı tomografi (BT) miyelografiler uygulanabilir. Ayrıca kontrastlı MR serilerinde pakimeningeal kontrastlanma dural yırtıklarla iliŐkili BOS sızıntısını dŐndrebilir. Vaskler veya tmral patolojileri saptamak iin kontrastlı MR serileri grntlemeye eklenebilir. Vaskler malformasyonları saptamada BT anjiyografi veya dijital substraksiyon anjiyografi uygulanabilir.

## Çalışma Soruları

1. Klasik süperfişyal siderozisin etiyojisinde aşğıdakilerden hangisi rol oynamaz?
  - a. Disk hastalığı
  - b. Karotis stentleme
  - c. Travma
  - d. Marfan sendromu
  - e. Nörofibromatozis
2. Kortikal süperfişyal siderozisin etiyojisinde en sık rol oynayan aşğıdakilerden hangisidir?
  - a. Geri dönüşümlü serebral vazokonstriksiyon sendromu
  - b. Santral sinir sisteminin primer anjiiti
  - c. Dural arteriyovenöz fistül
  - d. Kortikal ven trombozu
  - e. Serebral amiloid anjiyopati
3. Aşğıdaki MRG sekanslarından hangisinde süperfişyal siderozis tanısı konulamaz?
  - a. ESWAN
  - b. T2\*-GRE
  - c. T1 ağırlıklı spin eko sekans
  - d. SWI
  - e. T2 ağırlıklı spin eko sekans
4. Klasik süperfişyal sideroziste aşğıdaki görüntüleme bulgularından hangisi saptanmaz?
  - a. Spinal kordda genişleme
  - b. Serebellar ve beyin sapı yüzeylerinde T2-hipointensitesi
  - c. Serebellar atrofi
  - d. Kortikal sulkuslar, Sylvian veya interhemisferik fissürlerde T2-hipointensitesi
  - e. Araknoidite bağı sinir köklerinin kümelenmesi veya periferikleşmesi
5. Rutin MRG görüntülemede süperfişyal siderozis saptandığında etiyojiiyi saptamaya yönelik aşğıdaki tetkik veya sekanslardan hangisi primer uygulanmaz?
  - a. DSA
  - b. Dinamik BT miyelografi
  - c. CISS veya FIESTA gibi ağır T2 sekanslar
  - d. Kontrastsız Beyin BT
  - e. Kontrastlı T1 ağırlıklı MRG