



Neurology perspectives



22704 - SIDEROSIS SUPERFICIAL DEL SISTEMA NERVIOSO CENTRAL: UNA CAUSA INFRADIAGNOSTICADA DE HIPOACUSIA Y ATAXIA PROGRESIVA

Saurina Navarro, I.¹; Martínez Follana, C.¹; Ferrer Tarrés, R.¹; García Huguet, M.¹; Campanyà Martí, E.¹; Marín Rubio, M.¹; López Domínguez, D.²; Alemany Perna, B.²; Álvarez Cicerón, G.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari de Girona Doctor Josep Trueta; ²Unidad de Ataxias. Hospital Universitari de Girona Doctor Josep Trueta.

Resumen

Objetivos: La siderosis superficial infratentorial (SSi) es una entidad del SNC por la deposición crónica de hemosiderina en las leptomeninges del cerebelo, tronco encefálico y médula espinal desencadenando un proceso de desmielinización, pérdida axonal y finalmente atrofia cerebelosa progresiva.

Material y métodos: Revisión bibliográfica y descripción de una serie de casos en un centro hospitalario terciario.

Resultados: Se revisa retrospectivamente 4 casos con diagnóstico de SSi. La edad media de debut fue 52 años, con igual distribución por sexo. La mediana de tiempo desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 3 años (rango: 1-14 años). Solo un caso presentaba antecedentes familiares de inestabilidad no filiada, con inicio a los 60 años. Todos los pacientes presentaron síndrome cerebeloso y en el 75% coexistía hipoacusia neurosensorial progresiva, que precedió a la alteración de la marcha. La puntuación media en la escala SARA al diagnóstico fue de 5,75, observándose un empeoramiento lentamente progresivo, con un empeoramiento de 2,1 puntos cada año. Durante la evolución, hasta 24 meses tras el diagnóstico, 1 paciente desarrolló *downbeat nystagmus* y otro paciente desarrolló una neuropatía óptica bilateral, sin hallazgos sugestivos de patología desmielinizante. La fuga del LCR, descrita como etiología más habitual, solo fue encontrada en el 50% de pacientes, descartándose posibilidad quirúrgica por riesgos de procedimiento y curso lentamente progresivo.

Conclusión: La SSi es una entidad infrecuente, aunque probablemente infradiagnosticada, de ataxia e hipoacusia progresivas. Es necesaria la descripción de un mayor número de casos para comprender las características clínicas de esta entidad potencialmente tratable.