

Kesknärvisüsteemi superfitsiaalne hemosideroos

Ülle Krikmann¹, Tiiu Tomberg²

Noormees haigestus umbes 21. eluaastal. Tal tekkisid peavalud, pearinglus, pikkamööda süvenev tasakaaluhäire ja kuulmislangus. Peavalud olid üsna püsivad: tugevad atakid vaheldusid püsivate peavaluperioodiga. Valu oli vahel nii tugev, et patsient ei suutnud voodist tõusta, see kestis terve päeva ja esines ka iiveldust ja oksendamist. Sagedamini oli peavalu tuimem, suruvam ning süvenes raskusi tõstes ja füüsilise pingutuse korral. Peavalude tõttu ta arsti poole ei pöördunud. Süveneva tasakaaluhäire ja kuulmislanguse tõttu algasid uuringud 2007. aastal, 28 aasta vanuselt. Kliinilise leiuna esines siis kehatüve ataksia ja sensorineuraalne kuulmislangus. Järgnevatel aastatel, umbes 30 aasta vanuselt peavalud taandusid, kuid süvenesid tasakaaluhäired ja kuulmislangus.

2014. aasta maiks oli 34aastane mees kurt. Tema kõne oli düsartriiline, kerge skandeeriva tempoga, nägu oli hüpomiimiline, aeg-ajalt ilmus naeratusetaoline grimass. Näonahk oli punetav ja kergelt rasune, silmade liikuvus vaba, vallandusid bilateraalselt horisontaalsed jämedalöögilised nüstagmid. Kätega oli koordinatsioon normaalne, jalgade oma ebatäpne. Ta suutis istuma tõusta käte toel, istumisel oli tasakaal puudulik, püsti tõusis käte abil, seistes säilitas tasakaalu düsmeetriliste liigutustega toest kinni hoides ning võis kukkuda igas suunas. Suutis liikuda madalat rulaatorit kasutades. Kõõlusperiooditaalrefleksid olid elavad, mõlemal pool vallandusid patoloogilised

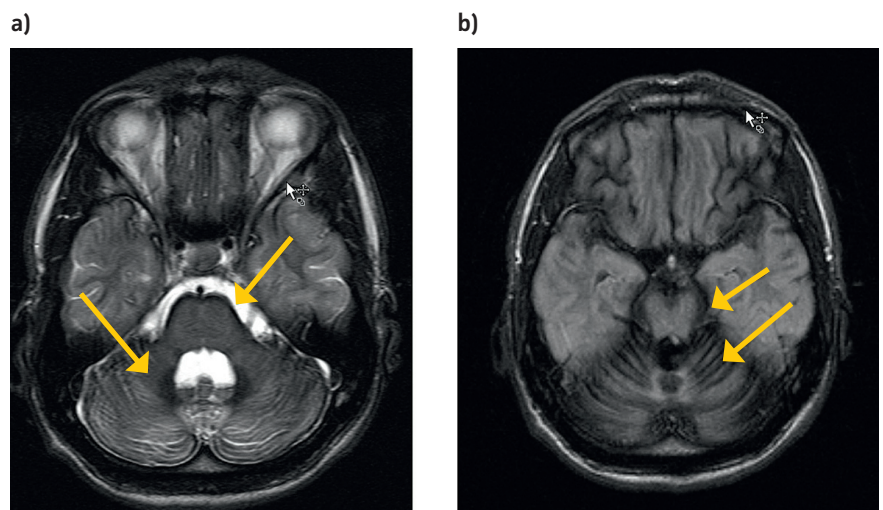
Babinski refleksid. Lihaskõuet oli tugev, pareese ei esinenud, pinna- ja süvatundlikkus olid normis. Patsient oli kõhetunud, lihased sümmeetrilised, nahal esines üksikuid angiokeratoome, teleangiektasiasid ei olnud näha.

Häire täpsustamiseks tehti peajaaju mangetresonantstomograafia (MRT), kus ilmnemiseid superfitsiaalse hemosideroosile tüüpilised muutused.

MRT-uuringul leiti väikeaju ja ajutüve väljendunud atroofia: IV vatsakese, väikeaju vagude ja ajutüve tsisternide laienemine. Lisaks oli nende struktuuride pinnal kõikides sekventsides nähtav hüpointensiivse signaaliga kitsas ääris – hemosideriini subpialne ladestus (vt pilt 1). Sarnane ääris oli täheldatav ka oimusagarate mediaalses piirkonnas, frontotemporaalsel ajukäärude, talamuste ja mõhnkeha dorsaalse osa kontuuril (vt pilt 2a). Supratentoriaalsed liikvoriruumid

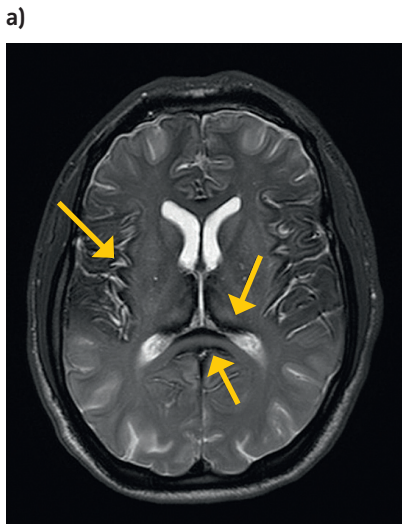
olid tavapärase laiussega. Seljaaju ülemiste kaelasegmentide kõrgusel esines hemosideriini ladestus seljaaju ümber, spinaalne subarahnoidaalruum oli laienenud (vt pilt 2b). Kompuutertomograafilisel (KT) uuringul ilmnemise IV vatsakese, väikeaju ja ajusilla ümber ajukoest tihedam ääris – subpialne kalsifikatsioon (vt pilt 3). Tehti ka KT-angiograafia, kus ajuarterid olid normaalse kujuga, aneurüsmi ega vaskulaarset malformatsiooni ei esinenud. Pildilise leiu alusel diagnoositi patsiendil kesknärvisüsteemi superfitsiaalset hemosideroosi ning väikeaju ja ajutüve atroofiat. Uuringute alusel polnud võimalik sedastada tasakaalukuulmisnärvipiirkonnas kindlaid patoloogilisi muutusi.

Haigusjuhtu analüüsidest nähti, et haigus algas 21 aasta vanuselt peavaludega, mille põhjused sel ajal tõenäoliselt subarahnoidaalsed mikroverevalandused

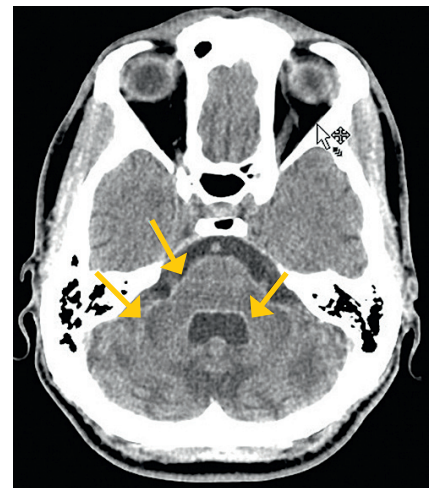
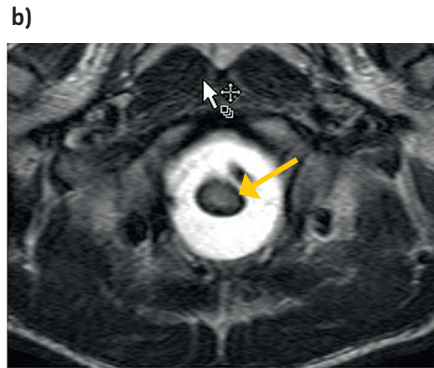


Pilt 1. MRT-uuring a) T2- ja b) FLAIR-sekvents. Väikeaju ja ajutüve atroofia. Hüpointensiivne ladestus väikeaju käärude ja ajutüve kontuuril.

¹ TÜ Kliinikumi närvikliinik,
² TÜ Kliinikumi radioloogikliinik



Pilt 2. MRT-uuring T2-sekventsis. Hüpointensiivne ääris a) talamuste, *corpus callosum*'i piirkonnas, kortikaalsel ning b) seljaaju ümber.



Pilt 3. KT-uuring peast. IV vatsakese, ajusilla ja väikeaju ümber ajukoest tihedam ääris.

ning hemosideriini ladestus tekitab ajusilla ja väikeajuatroofia ning seetõttu arenes ataksia ning kuulmishäire. Üks superfitsiaalse hemosideroosi võimalikke põhjusi on angiopaatia: mikro- või makroaneurüsmid ja nende verumine või amüloidangiopaatia. Meie kirjeldatud juhtumi KT ajuarterite angiograafia ei toonud esile veresoonte patoloogiat, tõenäoline on aju veresoonte mikroangiopaatia.

ARUTELU

Kesknärvisüsteemi superfitsiaalse hemosideroosi põhjused on korduvad subarahnoidaalsed hemorraagiad, mille järel ladestub hemosideriin subpiaalselt kraniaalnärvide, väikeaju, ajutüve ja seljaaju ümber. Klassikaline kliiniline pilt on

ataksia, sensorineuraalne kuulmislangus ja müelopaatia. Dementsus, suulae treemor ja teiste kraniaalnärvide nähud on harvemad (1, 2).

Subarahnoidaalse hemorraagia põhjused jäävad paljudel juhtudel ebaselgeks, umbes pooltel juhtudel on konkreetne põhjus (neurokirurgiline operatsioon, kesknärvisüsteemi tuumori eemaldamine, trauma, subarahnoidaalne hemorraagia) teada. Liikvori uuringul võib leida ksantokroomiat, kergelt tõusnud valgutusaset (3). Haigus progresseerub aeglaselt ja on hästi diagnoositav MRT-uuringuga, kus ilmestub T2-kujutistel hüpointensiivne signaal kahjustatud piirkondades ja väikeaju ning väikeaju jalakeste atroofia, alumise olivaarosa hüpertroofia (1, 2).

Kirjanduses on avaldatud mõned haigusjuhu kirjeldused, kus on kasutatud raviks deferiprooni raua eemaldamiseks elunditest rauakelaadiühendina (4). IV faasi kliinilised uuringud deferiprooni kasutamiseks on käimas John Hopkinsi Ülikoolis USAs. Kui uuring osutub edukaks, siis võib edaspidi kesknärvisüsteemi superfitsiaalse hemosideroosi arvata ravitavate ataksiate rühma (2).

KIRJANDUS

1. Kumar N. Neuroimaging in superficial siderosis: an in depth look. *AJNR Am J Neuroradiol* 2010;31:5–14.
2. Ramirez-Zamora A, Zeigler W, Desai N, Biller J. Treatable causes of cerebellar ataxia. *Mov Disord* 2015;30:614–23.
3. Cummins G, Crundwell G, Baguley D, Lennox G. Treatment of superficial siderosis with iron chelation therapy. *BMJ Case Reports* 2013. DOI: 10.1136/bcr-2013-009916.
4. Dubessy A-L, Ursu R, Maillet D, et al. Superficial siderosis of the central nervous system: a rare cause of dementia with therapeutic consequences. *Age Aging* 2012;41:275–7.