

# Superfizielle Siderose des ZNS

## 2 Kasuistiken und eine Übersicht über die Literatur

Die superfizielle Siderose des ZNS ist eine seltene Erkrankung mit etwa 132 Fallberichten bis zum heutigen Tag. In unserer Klinik wurde die Diagnose zwischen 1993 und 2002 zweimal gestellt. Das Geschlechterverhältnis beträgt etwa 3:1 (m.: w.). Durch chronisch rezidivierende Subarachnoidalblutungen (SAB) kommt es zu oberflächlichen (leptomeningealen, subpialen, subependymalen) Hämosiderinablagerungen an liquornahen ZNS-Strukturen des Großhirns, Kleinhirns und Rückenmarks [1]. Strukturen des peripheren Nervensystems außerhalb der Liquorräume sind von den Hämosiderinablagerungen nicht betroffen [5, 6]. Wie chronische Subarachnoidalblutungen pathobiochemisch zu oberflächlichen Hämosiderinablagerungen führen, ist im einzelnen noch nicht geklärt. Pathoanatomisch kommt es an Stellen der Ablagerungen zu Gliose, Nervenzelluntergang und Demyelinisierung [2].

Die klinisch-pathologische Erstbeschreibung erfolgte 1908 von Hamill [7]. 1964 wurde das Krankheitsbild klinisch charakterisiert als Kombination aus sensorischem (retrokochleärem) Hörverlust, zerebellärer Ataxie, Demenz und Myelopathie [8]. Die Schwere der Symptomatik scheint mit dem Ausmaß und der Lokalisation der Hämosiderinablagerungen zu korrelieren, sodass es mit zunehmender Krankheitsdauer zu einem progredienten Verlauf [9, 10] kommt.

Lange war die superfizielle Siderose eine reine Post-mortem-Diagnose. Die Computertomographie ist wenig sensitiv und zeigt, wenn überhaupt, unspezifische Befunde. Dagegen erlaubt die Kernspintomographie einen sehr sensitiven und spezifischen Nachweis der Hämosiderinablagerungen. Im Hinblick auf therapeutische Optionen erscheint die frühe Diagnosestellung von entscheidender Bedeutung, da die bereits vorhandene Symptomatik in der Regel irreversibel ist. Ein Verschluss der Blutungsquelle scheint die Zunahme der Ablagerungen und somit die Progression der Symptomatik verhindern zu können [11, 12, 13]. Dies ist vor dem Hintergrund der wahrscheinlich wirkungslosen konservativen Therapiemöglichkeiten [10] besonders wichtig. Ziel des Artikels ist es, anhand von 2 Fallberichten die charakteristische Klinik dieses seltenen Krankheitsbildes zu schildern sowie eine Übersicht über die Literatur zu geben.

### Kasuistik 1

Ein mittlerweile 58-jähriger, männlicher Patient ohne wesentliche Vorerkrankungen entwickelte seit seinem 40. Lebensjahr eine zunehmende rechtsbetonte Hörminderung. Mittlerweile ist der Patient auf dem rechten Ohr ertaubt. Seit etwa 5 Jahren kam es zu einer fortschreitenden Gangunsicherheit, zudem wurde das

Sprechen undeutlicher und der Patient verschluckte sich häufiger. Außer der regelmäßigen Einnahme von Kreatin, Gingkopräparaten und unterschiedlichen Homöopathika nahm der Patient keine weiteren Medikamente ein.

Bei einer ambulanten Untersuchung im Jahre 2000 fand sich eine Ertaubung des rechten Ohres sowie eine hochgradige Hörminderung links, eine Dysarthrophonie, eine verlangsamte Zungenmotilität und eine sakkadierte Blickfolge, der übrige Hirnnervenbefund war unauffällig. Es bestand eine ausgeprägte Gangtaxie mit breitbasigem Gangbild sowie ataktische Knie-Hacken-Versuche. Paresen, Störungen von Diadochokinese oder Feinmotorik, Tonusauffälligkeiten oder andere Hinweise auf eine Pyramidenbahnläsion fanden sich nicht. Die Muskeleigenreflexe waren seitengleich schwach bis mittellebhaft auslösbar. Der Patient wies eine mäßiggradige Hypomimie auf.

Psychopathologisch fiel eine gewisse Umständlichkeit und ein haftendes Verhalten bei sonst unauffälligem Befund auf. In der neuropsychologischen Untersuchung fanden sich keine kognitiven Auffälligkeiten, obwohl der Patient über zunehmende Konzentrationsstörungen klagte, die ihn in seinem Beruf als Lehrer einschränkten.

Zunächst wurde differenzialdiagnostisch v. a. eine Multisystematrophie erwo-

gen. Eine kraniale und spinale MRT zeigte eine hochgradige zerebelläre Atrophie, besonders im Oberwurm, sowie einen für die superfizielle Siderose typischen Hämosiderinsaum, v. a. infratentoriell am Kleinhirn (■ Abb. 1) und am gesamten Hals- und Thorakalmark. Die ursprüngliche Verdachtsdiagnose einer Multisystematrophie wurde revidiert und eine superfizielle Siderose des ZNS diagnostiziert. Retrospektiv ergab sich, dass bereits ein 1998 von HNO-Ärzten veranlassetes MRT den typischen Befund einer superfiziellen Siderose zeigte. Für einen Tumor, eine Gefäßmissbildung oder einen anderen krankhaften Prozess ergab sich in den MRT weder zerebral noch spinal ein Hinweis.

Eine Lumbalpunktion zeigte einen blutig trüben Liquor, der nach Zentrifugation farblos klar war. Zytologisch fanden sich zahlreiche Erythrozyten (11093/µl), sowie mehrere Siderophagen. Das Gesamteiweiß betrug 68,6 mg/dl. Es bestand eine Blutliquorschrankenstörung. Eine lokale Immunglobulinsynthese war nicht nachweisbar. In der transkortikalen Magnetstimulation ergab sich der Hinweis auf eine Pyramidenbahnläsion zum rechten Bein. Eine konventionelle Angiographie wurde empfohlen, vom Patienten aber nicht gewünscht. Ein Therapieversuch mit einem Chelatbildner wurde vom Patienten nach ausführlicher Diskussion über die bisherigen Therapieerfahrungen abgelehnt.

### Kasuistik 2

Eine mittlerweile 64-jährige, weibliche Patientin wurde 1987 aufgrund einer Pneumokokkenmeningitis in unserer Klinik behandelt. Die Patientin litt damals unter starken Kopfschmerzen und hohem Fieber mit Schüttelfrost. In der Aufnahmeuntersuchung zeigte sich ein ausgeprägter Meningismus bei einem ansonsten regelrechten Befund. Die maximale Liquorzellzahl betrug 6330 Zellen/µl. Unter einer antibiotischen Therapie, initial mit Tobramycin, dann mit Cefmenoxim und Penicillin war der Verlauf unkompliziert.

Das kraniale CT mit Kontrastmittel war unauffällig. Ein kraniales MRT wurde 1987 nicht durchgeführt. Die HNO-Un-

Nervenarzt 2004 · 75:584–588  
DOI 10.1007/s00115-003-1559-5  
© Springer-Verlag 2003

A. Hug · M. Hartmann · A. Grau

## Superfizielle Siderose des ZNS. 2 Kasuistiken und eine Übersicht über die Literatur

### Zusammenfassung

Die superfizielle Siderose des ZNS ist ein seltenes Krankheitsbild, bei dem es durch chronisch rezidivierende Subarachnoidalblutungen (SAB) zu oberflächlichen Ablagerungen von Hämosiderin an Großhirn, Kleinhirn und Rückenmark kommt. Bekannte Blutungsquellen sind ZNS-Tumoren, Gefäßmalformationen, Nervenwurzelläsionen und neurochirurgische Eingriffe. Der Blutungsquellen-nachweis gelingt nur in etwa 50% der Fälle. Klinisch kommt es zu progredientem sensorischem Hörverlust, zerebellärer Ataxie und Pyramidenbahnläsionen. Im Liquor können Ferritin und freies Eisen erhöht sein. Die kraniale

und spinale Kernspintomographie erlaubt den sensitiven und spezifischen Nachweis der Hämosiderinablagerungen. Einzig die Elimination der Blutungsquelle scheint die Progression der meist irreversiblen Symptomatik verhindern zu können. Daher sollte frühzeitig und gründlich nach der Blutungsquelle gesucht werden. Es werden 2 Kasuistiken vorgestellt und eine Übersicht über die Literatur gegeben.

### Schlüsselwörter

Superfizielle Siderose · Subarachnoidalblutung · MRT

## Superficial siderosis of the CNS – two cases and a review of the literature

### Summary

Superficial siderosis of the CNS is a rare disease. The superficial deposition of haemosiderin in the cerebrum, cerebellum and spinal cord is due to chronic and recurrent subarachnoidal haemorrhage (SAH). Known sources of bleeding are vascular CNS-tumours, CSF-cavity lesions, vascular malformations, nerve root lesions and neurosurgical interventions. Detection of the source of bleeding is successful in only about 50% of cases. The clinical syndrome is characterized by sensorineural deafness, cerebellar ataxia and pyramidal signs. CSF-investigation might be indicative for

SAH, while ferritin and ionic iron can be elevated in the CSF. CT is unspecific and insensitive but MR imaging of the brain and spinal cord is very sensitive and specific. The elimination of the source of bleeding alone might prevent the progression of the disease, therefore, an early and extensive search for this source is highly recommended.

### Keywords

Superficial siderosis · Subarachnoidal haemorrhage · MRI

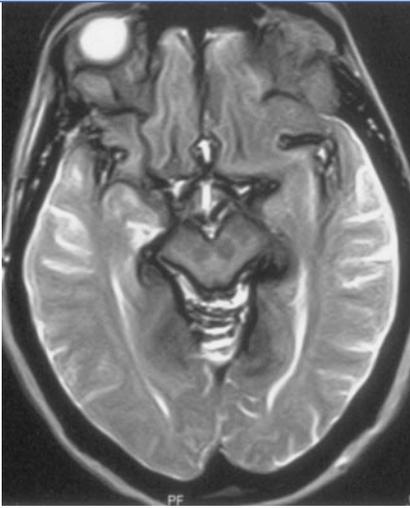


Abb.1 ▲ Die T2-gewichteten kranialen MRT-Aufnahmen zeigen die für die superfizielle Siderose typische Signalmindernng durch oberflächliche Hämosiderinablagerungen, v.a. perimesenzephal und am Kleinhirn. Daneben findet sich eine Atrophie des Kleinhirnoberwurms

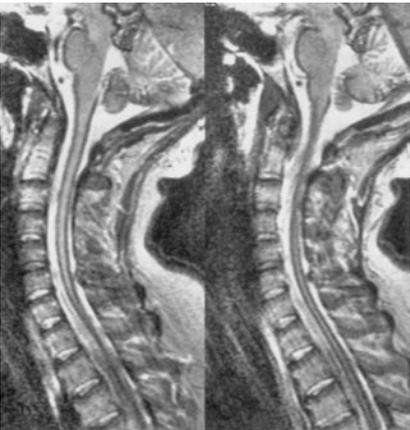


Abb.2 ▲ Die T2-gewichteten spinalen MRT-Aufnahmen zeigen ausgeprägte oberflächliche Hämosiderinablagerungen an Hals- und Brustmark (Signalmindernng) und eine deutliche Rückenmarksatrophie

tersuchung ergab den Befund einer Sinusitis maxillaris links ohne Hinweis auf einen weiteren Infektionsfokus. Die Patientin wurde nach etwa 4 Wochen mit einem unauffälligen neurologischen Untersuchungsbefund wieder entlassen. In der Kontrollliquoruntersuchung vor Entlassung zeigten sich noch 40 Zellen/ $\mu$ l ohne Hinweis auf eine Blutkomponente.

Die Patientin berichtete, wegen seltener, v. a. okzipital betonter Kopfschmerzen mit Brechreiz und Gleichgewichtstörungen schon seit 1967 in ärztlicher Behandlung zu sein, ohne dass eine Diag-

nose gestellt worden wäre. 1982 kam es im Zusammenhang mit den Kopfschmerzen zu einer reversiblen homonymen Quadrantenanopsie nach links unten, sodass die Diagnose einer Migraine accompagnée gestellt wurde. Weitere Vorerkrankungen bestanden nicht. 1992 traten erstmalig Gangunsicherheit und vermehrte Stürze sowie intermittierend übereinanderstehende Doppelbilder auf. Das Auftreten der Symptomatik war nicht mit Kopfschmerzen assoziiert. Auswärtig angefertigte kraniale MRT-Aufnahmen zeigten eine „basale arachnoidale Siderose“.

Zur weiteren Diagnostik stellte sich die Patientin 1993 erneut stationär in unserer Klinik vor. Im Untersuchungsbe- fund zeigte sich ein regelrechter Hirn- nervenbefund, pathologisch gesteigerte Muskeleigenreflexe am linken Bein sowie eine deutliche Stand- und Gangata- xie. Das kraniale und zervikale MRT zeig- te die für eine superfizielle Siderose des ZNS typischen Hämosiderinablagerun- gen v. a. am Hirnstamm (■ Abb. 2). Wie- derholte Liquorpunktionen ergaben Hin- weise für frische (Erythrozyten, xantho- chromer Liquor nach Zentrifugation) als auch abgelaufene (Erythrophagen, Side- rophagen) SAB. Die kranialen und zervi- kalen MRT, eine konventionelle zerebra- le und spinale Angiographie sowie eine Myelographie zeigten keine Blutungsquel- le. In den darauffolgenden 5 Jahren entwi- ckelte sich eine geringgradige spastische Paraparese mit positivem Babinski-Zei- chen rechts, eine rechtsbetonte Hypaku- sis, ischialgiforme Schmerzen beidseits, eine Zunahme der ataktischen Gangstö- rung, eine neu aufgetretene Zeigeataxie der oberen Extremitäten sowie eine Ver- schlechterung des Riechvermögens.

In Kontrollliquorpunktionen (1994, 1995, 1996) fanden sich regelmäßig Hin- weise auf frische und ältere SAB. 1994 wurde eine Therapie mit dem Chelatbild- ner Trientine (1,2 g/Tag) begonnen. In der kranialen Kontrollbildgebung von 1996 kamen die meningealen Signalmin- derungen unverändert zur Darstellung. Ein zervikothorakales MRT zeigte ei- nen oberflächlichen Hämosiderinsaum des gesamten Myelon sowie eine Rücken- markatrophie (■ Abb. 2).

Bei der letzten Nachuntersuchung 1998 war die Patientin noch gehfähig,

stürzte jedoch häufig. Das Hören, die Ex- tremitätenataxie, die intermittierend auf- tretenden Doppelbilder sowie das Riech- vermögen hatten sich weiter verschlech- tert. Sie nahm Trientine weiterhin ein und vertrug die Medikation gut. Die isch- ialgiformen Schmerzen besserten sich un- ter einer Therapie mit Carbamazepin.

## Diskussion und Literaturübersicht

Die superfizielle Siderose des ZNS ist ei- ne seltene Erkrankung, die durch lepto- meningeale, subpiale und subependy- male Ablagerungen von Hämosiderin im ZNS gekennzeichnet ist. Die Ablage- rungen werden durch chronisch rezidi- vierende SAB hervorgerufen. In Tierex- perimenten an Hunden konnte gezeigt werden, dass rezidivierende subarachnoi- dale Injektionen von Blut oder dextran- gebundem Eisen abhängig von der An- zahl der Injektionen und von der Menge des applizierten Materials zu Hämoside- rinablagerungen ähnlich wie bei der su- perfiziellen Siderose führen [1]. In einem weiteren Tierexperiment an Kaninchen kam es nach wöchentlicher intrazister- naler Gabe von gewaschenen Erythrozy- ten über insgesamt 6 Monate zu den typi- schen oberflächlichen Hämosiderinabla- gerungen [4].

## Hämosiderinbildung

Pathobiochemisch ist der Prozess der Hä- mosiderinbildung noch nicht vollständig aufgeklärt. Über eine gesteigerte Synthe- se von Ferritin in Mikroglia und insbe- sondere Bergmann-Glia des Kleinhirns kommt es schließlich zur Ausbildung von Hämosiderin granula. Es wurde dis- kutiert, ob die Bildung des für die Neu- ronen nicht toxischen Ferritins aus ioni- schem Eisen einen neuroprotektiven Ef- fekt besitzt und die Gewebeschädigung erst dann auftritt, wenn diese Reserve auf- gebraucht ist [4].

## Blutungsquellen

Bei etwa der Hälfte der in der Literatur beschriebenen Fälle wurde eine Blutungs- quelle gefunden. Dies führte zur Termi- nologie von idiopathischen und sekun- dären Formen der superfiziellen Sidero-

se und zu der Vermutung, dass die idiopathischen Fälle z. B. durch eine Stoffwechselstörung hervorgerufen werden könnten. Dafür gibt es allerdings bis heute keine Evidenz, vielmehr bestanden auch bei den Fällen ohne Blutungsquellennachweis Hinweise auf eine SAB in der Liquoruntersuchung [14]. Somit ist es zum aktuellen Zeitpunkt als eher fraglich anzusehen, ob es primäre Verlaufsformen, z. B. durch Stoffwechselerkrankungen, gibt oder ob nicht vielmehr die Sensitivität der Methoden des Blutungsquellennachweises z. T. zu gering ist.

Bekannte Blutungsquellen sind – erstens – durale Abnormitäten als Folge von Liquorhöhlenläsionen (Hemisphärektomie, Meningozelen, Pseudomeningozelen, Pseudoenzephalozele, chronisch subdurale Hämatomate), – zweitens – Prozesse an zervikalen Spinalwurzeln (traumatische Läsionen und epidurale Zysten), – drittens – Tumoren, insbesondere Ependymome, weniger häufig Meningeome, Oligodendrogliome, Pinealozytome, Paragangliome und unklassifizierte Tumoren, – viertens – Gefäßmalformationen wie AV-Malformationen, AV-Fisteln und Aneurysmen [10].

Seltene Assoziationen bestanden in einzelnen Fallberichten mit folgenden Erkrankungen: spinale und kraniale pilozytische Astrozytome [15, 16], Neurofibromatose Typ I [17], hereditäre Transthyretin-Amyloidose [18], supraselläres embryonales Karzinom [19], spinale meningiale Melanozytom [12]. Auch eine orale Antikoagulantientherapie könnte die Ausbildung der superfiziellen Siderose begünstigen [20].

Ein Fallbericht [21] und einer unserer Fälle sprechen dafür, dass möglicherweise auch bakterielle Meningitiden zur Ausbildung einer superfiziellen Siderose beitragen können. Bei der zweiten von uns vorgestellten Patientin war die Siderose zum Zeitpunkt der bakteriellen Meningitis (1987) klinisch nicht manifest, sondern entwickelte sich erst 5 Jahre später. Wenngleich die Vorgeschichte mit rezidivierenden Kopfschmerzen neben der damals gestellten Diagnose einer Migräne auch an stattgehabte SAB denken lassen könnte, ergaben jedoch die wiederholten Liquoruntersuchungen von 1987 keinen Hinweis auf frische oder ältere SAB.

Es ist denkbar, dass die Ausbildung der Siderose z. B. durch postentzündliche, venöse Blutungen mittelbare Folge der abgelaufenen bakteriellen Meningitis sein könnte. Ein kraniales MRT zum definitiven Nachweis oder Ausschluss von Hämosiderinablagerungen wurde zum Zeitpunkt der bakteriellen Meningitis jedoch nicht angefertigt. Die Hämosiderinablagerungen können der klinischen Symptomatik Jahre vorangehen, und ein Kausalzusammenhang zwischen Meningitis und superfizieller Siderose kann im Falle unserer Patientin nicht mit Sicherheit hergestellt werden.

### Kardinalsymptome

Die Kardinalsymptome der superfiziellen Siderose des ZNS bestehen aus progredientem sensorischem Hörverlust (95% der Fälle), zerebellärer Ataxie (88%) und Pyramidenbahnzeichen (76%, [10]). Eine Übersicht der häufigsten Symptome gibt **■ Tabelle 1**. Ursprünglich wurde das klinische Symptomenbild als eine Tetra-de beschrieben mit zusätzlicher Demenz [8]. Die Demenz scheint jedoch in den bislang publizierten Fällen seltener aufzutreten (24%). Im Vordergrund der zerebellären Symptome steht eine Gangataxie, die in 44% isoliert und in 56% kombiniert mit einer Extremitätenataxie auftritt. Pathologische Nystagmen bestehen seltener (22%).

In unserer 1. Kasuistik kam es typischerweise zu einem sensorischen Hörverlust und mit einer Latenz von 13 Jahren zu einer zerebellären Stand- und Gangataxie. Im 2. Fall waren die Symptome vielschichtiger. So kam es initial zu einer zerebellären Stand- und Gangataxie sowie intermittierenden Doppelbildern. Innerhalb von 5 Jahren traten zusätzlich eine leichte spastische Paraparese, sensorischer Hörverlust, beidseitige ischialgieforme Schmerzen, Hyposmie und Extremitätenataxie auf.

### Pathoanatomie der Hämosiderinablagerungen

Die meisten klinischen Symptome können durch die Pathoanatomie der Hämosiderinablagerungen erklärt werden. Eine Gangataxie ist häufiger als eine Extre-

Tabelle 1

Symptome der superfiziellen Siderose des ZNS nach Häufigkeit	
Symptom	Häufigkeit in % [10]
Sensorealer Hörverlust	95
Zerebelläre Ataxie	88
Pyramidenbahnzeichen	76
Demenz	24
Blasenfunktionsstörungen	24
Pathologische Nystagmen	22
Anosmie	17
Sensibilitätsstörungen	10
Lumbago	10
Bilaterale Ischialgien	10
Anisokorie	10
Schädigung des $\alpha$ -Motoneurons	8

mitätenataxie, weil v. a. der Wurm des Kleinhirns von den Hämosiderinablagerungen betroffen ist. Der vorwiegende Befall des VIII. Hirnnerven könnte durch dessen langen Verlauf durch die pontine Zisterne, wo zusätzlich ein hoher Liquorfluss herrscht, erklärt werden. Dasselbe gilt für den I. Hirnnerven. Die Schädigung der Pyramidenbahn kann an vielen Stellen erfolgen. Am oberflächlichsten liegt der Tractus corticospinalis im Bereich des Mittelhirns, der Pons und im Lumbalmark.

Neurochirurgische Eingriffe könnten durch postoperative Läsionsbildungen zur Pathogenese beitragen. So wurde ein Fall von superfizieller Siderose nach subtotaler Entfernung eines pontinen Kavernoms berichtet, welches durch den chirurgischen Eingriff Anschluss an den IV. Ventrikel erlangte [22].

### Liquor

Im Übersichtsartikel von Fearnley [10] hatten 37% der Patienten die typische Anamnese einer akuten SAB. In 42% der Fälle war der Liquor hämorrhagisch, weitere 33% hatten einen xanthochromen Liquor. Weitere Hinweise im Liquor waren Erythrophagen, Siderophagen, erhöhtes Eisen und Ferritin sowie ein erhöhtes Eiweiß als Folge der Arachnoiditis. Bei unserem 1. Patienten bestanden zu keinem

Zeitpunkt für eine SAB typische Kopfschmerzen, allerdings fanden sich im Liquor Zeichen einer frischen und älteren Blutung (Erythrozyten, Siderophagen). Bei unserer 2. Patientin waren Jahre vor Beginn der Symptomatik rezidivierende Kopfschmerzen vorhanden. Später konnten in seriellen Liquoruntersuchungen frische und ältere SAB (Erythrozyten, xanthochromer Liquor, Erythrophagen, Siderophagen) nachgewiesen werden.

### Befunde in CT und MRT

Eine frühe Diagnosestellung sowie das Auffinden der Blutungsquelle sind für die weitere Prognose von entscheidender Bedeutung. Unspezifische CT-Veränderungen bestehen in etwa 75% der Patienten. Hierunter findet sich häufig eine Kleinhirnatrophie mit Betonung des Kleinhirnwurmes. Der spezifische Nachweis eines Hämosiderinsauemes, als hyperdenser Saum, gelingt jedoch nur in maximal 20% der Fälle mit der Computertomographie. Sehr viel sensitiver und auch spezifischer ist die kraniale und spinale Kernspintomographie mit dem Nachweis eines Hämosiderinsauemes an der Oberfläche des ZNS, ggf. auch mit darunterliegender Gliose [9, 10, 23, 24].

Typischerweise kommt es zu ausgedehnten bilateralen Signalverlusten an den Oberflächen von Großhirn- und/oder Kleinhirnhemisphären, Hirnstamm und Rückenmark auf T2-gewichteten Bildern. Eine retrospektive Analyse von 8843 MRT-Untersuchungen zeigte in 13 (0,15%) Fällen die charakteristischen Zeichen einer superfiziellen Siderose des ZNS, allerdings waren nur 2 Patienten mit den ausgeprägtesten MRT-Veränderungen, was nahelegt, dass sich die Symptomatik mit zunehmender Ablagerung ausbildet.

### Diagnostik

Aufgrund ernüchternder Ergebnisse konservativer Therapiemaßnahmen (Chelatbildner: Desferrioxamin [5, 25], Trientine [26, 27]) und geringer Evidenz für eine primär metabolische Ursache der superfiziellen Siderose sollte frühzeitig nach der Diagnosestellung die Suche nach ei-

ner Blutungsquelle erfolgen. Hierzu sollte zum Ausschluss eines Tumors sowohl ein kraniales als auch ein spinales MRT angefertigt werden. Falls die Suche ergebnislos bleibt, sollte eine konventionelle zerebrale und ggf. auch spinale Angiographie erfolgen.

In einem Fallbericht wurde durch die spinale Angiographie eine AVM gefunden und durch neurochirurgische Intervention verschlossen. Nachdem die Symptomatik 2 Jahre vor dem Eingriff begonnen hatte und rasch progredient gewesen war, hatte sich die Symptomatik 3 Monate postoperativ nicht weiter verschlechtert [11]. Bei einem weiteren Patienten mit einem spinalen meningealen Melanozytom blieb die Symptomatik ein Jahr postoperativ stabil [12]. Da die Ablagerungen und die klinische Symptomatik in der Regel irreversibel sind, ist die Stabilisierung des klinischen Befundes als Erfolg zu werten und unterstreicht den Wert einer frühen Diagnosestellung.

### Korrespondierender Autor

Dr. A. Hug

Neurologische Klinik, Universität Heidelberg,  
Im Neuenheimer Feld 400, 69120 Heidelberg  
E-Mail: andreas\_hug@med.uni-heidelberg.de

### Literatur

- Iwanowski L, Olszewski J (1960) The effects of subarachnoid injections of iron-containing substances on the central nervous system. *J Neuropathol Exp Neurol* 19: 433–448
- Koeppen AH, Dickson AC, Chu RC, Thach RE (1993) The pathogenesis of superficial siderosis of the central nervous system. *Ann Neurol* 34: 646–653
- Koeppen AH, Hurwitz CG, Dearborn RE et al. (1992) Experimental superficial siderosis of the central nervous system: biochemical correlates. *J Neurol Sci* 112: 38–45
- Koeppen AH, Borke RC (1991) Experimental superficial siderosis of the central nervous system. I. Morphological observations. *J Neuropathol Exp Neurol* 50: 579–594
- Koeppen AH, Dentinger MP (1988) Brain hemosiderin and superficial siderosis of the central nervous system. *J Neuropathol Exp Neurol* 47: 249–270
- Revesz T, Earl CJ, Barnard RO (1988) Superficial siderosis of the central nervous system presenting with longstanding deafness. *J R Soc Med* 81: 479–481
- Hamill RC (1908) Report of a case of melanosis of the brain, cord and meninges. *J Nerv Ment Dis* 35: 594
- Tomlinson BE, Walton JN (1964) Superficial haemosiderosis of the central nervous system. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 27: 332–339
- Offenbacher H, Fazekas F, Schmidt R, Kapeller P, Fazekas G (1996) Superficial siderosis of the central nervous system: MRI findings and clinical significance. *Neuroradiology* 38 Suppl 1: S51–56

- Fearnley JM, Stevens JM, Rudge P (1995) Superficial siderosis of the central nervous system. *Brain* 118: 1051–1066
- Schievink WI, Apostolides PJ, Spetzler RF (1998) Surgical treatment of superficial siderosis associated with a spinal arteriovenous malformation. Case report. *J Neurosurg* 89: 1029–1031
- Matsumoto S, Kang Y, Sato S et al. (1998) Spinal meningeal melanocytoma presenting with superficial siderosis of the central nervous system. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 88: 890–894
- Haroun RI, Li KW, Rigamonti D (2000) Surgical resection of a cerebral arteriovenous malformation for treatment of superficial siderosis: case report. *Surg Neurol* 53: 554–558
- Offenbacher H, Fazekas F, Reisecker F et al. (1991) Superficial siderosis of the spinal cord: a rare cause of myelopathy diagnosed by MRI. *Neurology* 41: 1987–1989
- Bostantjopoulou S, Katsarou Z, Pigadas A, Kazis A (2000) Superficial CNS siderosis and spinal pilocytic astrocytoma. *Neurology* 55: 450
- Straube A, Dudel C, Wekerle G, Klopstock T (2001) Polyradiculopathy in the course of superficial siderosis of the CNS. *J Neurol* 248: 63–64
- Manfredi M, De Togni L, Beltramello A (2000) Superficial siderosis of the central nervous system in a patient with neurofibromatosis type I. *Eur Neurol* 43: 121–122
- Mascalchi M, Salvi F, Pirini MG et al. (1999) Transthyretin amyloidosis and superficial siderosis of the CNS. *Neurology* 53: 1498–1503
- Kato K, Tomura N, Takahashi S et al. (1998) Superficial siderosis appeared in a case of suprasellar embryonal carcinoma. *No To Shinkei* 50: 936–940
- Manfredi M, Magni E, Gandolfini M et al. (1999) Superficial siderosis of the central nervous system and anticoagulant therapy: a case report. *Ital J Neurol Sci* 20: 247–249
- D'Antonio V, Brancatelli G, Banco A, Montalbano E (1999) Superficial siderosis of the central nervous system associated with *Escherichia coli* meningoencephalitis. A case report. *Radiol Med (Torino)* 98: 520–522
- Kumar A, Aggarwal S, Willinsky R, Terbrugge KG (1993) Posterior fossa surgery: an unusual cause of superficial siderosis. *Neurosurgery* 32: 455–457
- Bracchi M, Savoirdo M, Triulzi F et al. (1993) Superficial siderosis of the CNS: MR diagnosis and clinical findings. *Am J Neuroradiol* 14: 227–236
- Uchino A, Aibe H, Itoh H, Aiko Y, Tanaka M (1997) Superficial siderosis of the central nervous system. Its MRI manifestations. *Clin Imaging* 21: 241–245
- Parnes SM, Weaver SA (1992) Superficial siderosis of the central nervous system: a neglected cause of sensorineural hearing loss. *Otolaryngol Head Neck Surg* 107: 69–77
- River Y, Honigman S, Gomori JM, Reches A (1994) Superficial hemosiderosis of the central nervous system. *Mov Disord* 9: 559–562
- Stevens I, Petersen D, Grodd W, Poremba M, Dichgans J (1991) Superficial siderosis of the central nervous system. A 37-year follow-up of a case and review of the literature. *Eur Arch Psychiatry Clin Neurosci* 241: 57–60