



Disponible en ligne sur www.sciencedirect.com



Brève communication

Hémosidérose marginale du névraxe d'évolution favorable sous corticoïdes

Superficial hemosiderosis of the central nervous system improved by corticosteroids

E. Le Rhun^a, G. Soto Ares^b, N. Pécheux^a, A. Destée^a, L. Defebvre^{a,*}

^a Service de neurologie et pathologie du mouvement, EA 2683, IFR 114, hôpital Roger-Salengro, CHRU de Lille, rue du Professeur-Émile-Laine, 59037 Lille cedex, France

^b Service de neuroradiologie, hôpital Roger-Salengro, CHRU de Lille, 59037 Lille cedex, France

IN F O A R T I C L E

Historique de l'article :

Reçu le 12 avril 2007

Reçu sous la forme révisée le
7 août 2007

Accepté le 20 août 2007

Disponible sur Internet le
20 février 2008

Mots clés :

Hémosidérose marginale du
névraxe
Chorée
Corticoïdes

Keywords:

Superficial siderosis
Chorea movements
Steroid therapy

R É S U M É

Introduction. – L'hémosidérose marginale du névraxe est une pathologie rare, mais invalidante. Les différents traitements proposés, y compris la suppression d'une source de saignement identifiée, ne semblent pas ralentir l'évolution de la maladie.

Observation. – Nous rapportons le cas d'une femme, âgée de 49 ans, qui fut hospitalisée suite à l'apparition progressive de signes neurologiques variés, associant des mouvements choréiques, un syndrome pyramidal, un syndrome cérébelleux, des troubles cognitifs et une atteinte des nerfs crâniens. On notait dans ses antécédents une hémorragie ventriculaire survenue quatre ans auparavant, en rapport avec une malformation artérioveineuse occipitale droite, traitée par radiochirurgie. En l'absence d'arguments en faveur d'un nouveau saignement et en raison de l'aggravation des symptômes, un traitement par corticoïdes fut instauré avant que le diagnostic d'hémosidérose marginale du névraxe ne fut retenu devant les aspects IRM (hyposignal périmésencéphalique et périmédullaire en séquences T2 et écho de gradient) et les modifications du liquide céphalorachidien (LCR) (élévation de fer et de ferritine). Une amélioration de la symptomatologie neurologique fut alors observée quelques mois après la mise en route de la corticothérapie.

Conclusion. – Cette observation est originale en raison de la présence de mouvements choréiques, rarement rapportés dans cette pathologie et de la sensibilité aux corticoïdes, rapportée dans un seul autre cas de la littérature. La prise en charge de cette pathologie reste pour le moment très discutée et peu de traitements semblent efficaces. Les corticoïdes pourraient ainsi constituer une nouvelle piste thérapeutique.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : ldefebvre@chru-lille.fr (L. Defebvre).

0035-3787/\$ – see front matter © 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

doi:10.1016/j.neurol.2007.08.010

A B S T R A C T

Introduction. – Superficial siderosis of the Central Nervous System (CNS) is an uncommon and often disabling disorder. There is no evidence that any treatment, including removal of an identified source of bleeding, affects disease progression.

Observation. – We report the case of a 49-year-old woman exhibiting progressive and various neurological disorders associating chorea, pyramidal syndrome, cerebellar ataxia, cognitive disorders and cranial nerve deficits. She had a prior history of right occipital arteriovenous malformation (AVM) revealed four years before by ventricular hemorrhage. The AVM was treated by radiosurgery. Because of a pronounced progression of the symptoms, treatment with steroid therapy was initiated before the diagnosis of siderosis of the central nervous system was asserted by magnetic resonance imaging (rim of hypo-intensity due to hemosiderin around the brainstem, the cerebellum and the spinal cord on T-2 weighted and gradient echo T-2* imaging) and cerebrospinal fluid (CSF) examination (high CSF levels of iron and ferritin). Over the next months the neurological condition improved under steroid therapy.

Conclusion. – Our observation is interesting because of the chorea movement disorders which are rarely reported in the disease and because of the improvement of the neurological condition after steroid therapy which is described in only another case in the literature. Steroid therapy could constitute a new track for the treatment of siderosis of CNS.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

1. Introduction

Le premier cas d'hémosidérose marginale du névraxe fut décrit par Hamill (1908). Il s'agit d'une pathologie rare, de diagnostic difficile, et dont l'évolution est insidieuse mais progressive avec parfois un caractère invalidant. Cette pathologie est caractérisée par des dépôts d'hémosidérine dus à un saignement chronique dans les espaces sous-arachnoïdiens. L'origine peut être en rapport avec une pathologie durale, vasculaire ou compliquant les techniques de prise en charge d'une pathologie tumorale du système nerveux central. La triade classique est constituée par une surdité, un syndrome pyramidal et un syndrome cérébelleux ; cependant, de nombreux autres symptômes peuvent également être présents (Fearnley, Stevens, & Rudge, 1995 ; Arnaud et al., 1998). Le diagnostic est évoqué sur les données de l'imagerie en présence d'un hyposignal T2 et T2* bordant le névraxe et correspondant au dépôt d'hémosidérine (Kumar et al., 2005). Ce signe n'est, cependant, pas toujours identifiable aisément. L'étude du liquide céphalorachidien (LCR) peut également aider au diagnostic, en particulier en mettant en évidence une élévation du fer et de la ferritine (Arnaud et al., 1998). L'évolution se caractérise par une aggravation progressive des signes neurologiques, et jusqu'à présent aucun traitement n'est reconnu comme réellement efficace. Une étiologie précise n'est retrouvée que dans 50 % des cas (River, Honigman, Gomori, & Reches, 1994 ; Messori et al., 2004). Le traitement de la source de saignement semble insuffisant pour obtenir une amélioration clinique (Messori et al., 2004). Des chélateurs du fer sont généralement administrés en raison d'une bonne tolérance du produit et en l'absence d'autre traitement plus qu'en raison d'une réelle efficacité (Bombois, Lucas, Deplanque, Rogelet, & Leys, 2005). Une seule observation a rapporté une amélioration des signes neurologiques sous corticoïdes (Angstwurm, Schielke, Zimmer, Kivelitz, & Weber, 2002).

Nous décrivons un nouveau cas d'hémosidérose marginale du névraxe dont l'évolution fut favorable après instauration d'une corticothérapie. Une telle thérapeutique pourrait donc constituer une piste intéressante dans cette pathologie.

2. Observation

2.1. Cas n° 060486

Une femme, âgée de 49 ans, fut hospitalisée pour des troubles neurologiques complexes évoluant depuis plusieurs mois. Cette secrétaire ne présentait pas de facteurs de risque vasculaire. Son principal antécédent était une hémorragie ventriculaire pure survenue quatre ans auparavant, révélée par une céphalée brutale, des nausées et vomissements, précédée d'épisodes récurrents de céphalées brutales plusieurs années auparavant. Le bilan artériographique avait alors mis en évidence une malformation artérioveineuse occipitale droite alimentée par une branche distale de l'artère sylvienne droite et une branche de l'artère calcarine droite. Un traitement par radiochirurgie stéréotaxique avait été réalisé en utilisant un collimateur de 12 millimètres pour une dose à l'isodose d'enveloppe de 20 Grays. Le contrôle artériographique à deux ans montrait une oblitération du nidus angiomateux, une oblitération du drainage veineux précoce et l'absence de formation ectasique. L'IRM cérébrale ne retrouvait pas de lésion parenchymateuse de voisinage induite par l'irradiation stéréotaxique.

Les troubles neurologiques s'étaient installés progressivement quatre ans après la rupture de malformation artérioveineuse traitée par radiochirurgie. La patiente décrivait une asthénie, un ralentissement idéique, des difficultés attentionnelles et mnésiques, ainsi que des mouvements involontaires et des difficultés à la marche. L'examen neurologique retrouvait des mouvements choréiques de l'hémicorps droit

prédominant aux membres supérieurs, associés à une difficulté à maintenir la protraction linguale. On notait également des myoclonies des quatre membres intermittentes spontanées, un tremblement fin des extrémités au maintien d'attitude, un syndrome pyramidal avec des réflexes ostéotendineux très vifs, symétriques, un signe de Babinski bilatéral, un signe de Hoffman bilatéral, un syndrome cérébelleux cinétique bilatéral et statique, des troubles de la déglutition aux liquides, une dysarthrie, une surdité de perception bilatérale prédominant sur les fréquences aiguës et symétrique, enfin une hypotension orthostatique (tension artérielle systolique [TAS] à 128 mmHg, tension artérielle diastolique [TAD] à 83 mmHg et pouls à 95 battements par minute [bpm] au repos allongé et TAS à 78 mmHg, TAD à 44 mmHg et pouls à 122 bpm à trois minutes en station debout). Un bilan neuropsychologique détaillé fut réalisé et retrouva un score au Mini Mental State Examination de 26 sur 30 et un score à l'échelle de Mattis de 130 sur 144. L'orientation temporo-spatiale était normale, les fonctions instrumentales étaient intactes. On notait également des troubles attentionnels lors du test de barrage de chiffres. La mémoire immédiate et la mémoire de travail étaient normales. En mémoire épisodique, il existait des difficultés d'encodage et de récupération spontanée des informations, alors que les processus de stockage étaient conservés lors de l'épreuve de Grober et Buschke. Un syndrome dysexécutif était également présent sur les épreuves de Stroop, des fluences verbales, du Trail Making Test et de Wisconsin. Il n'était pas mis en évidence de perte d'autoactivation psychique. Les tests neuropsychologiques mettaient en évidence une baisse d'efficacité cognitive globale, avec un profil d'allure sous-corticofrontal. Le bilan orthophonique retrouvait une dysphonie sévère hypokinétique. L'examen ORL révéla une hypoacousie mixte bilatérale et symétrique. L'examen ophtalmologique montrait une limitation de l'abduction et de l'adduction des deux yeux, un syndrome de Parinaud vers le haut, une convergence nulle, un nystagmus en convergence dans les tentatives d'élévation du regard, un début de regard en coucher de soleil, un discret ptosis prédominant à droite. Les potentiels évoqués visuels étaient normaux. Une zone d'atrophie péripupillaire était notée, correspondant à une zone d'atrophie chorioretinienne autour de la papille en rapport avec une myopie. L'IRM cérébrale révéla les séquelles parenchymateuses liées à la malformation artérioveineuse droite guérie ainsi qu'une séquelle d'allure vasculaire ischémique au niveau de la tête du noyau caudé gauche. Les échographies cardiaque transthoracique et doppler des troncs supra-aortiques étaient normales. La lacune du noyau caudé, absente sur les imageries initiales, fut constatée sur les examens neuroradiologiques au décours de l'artériographie cérébrale et pourrait ainsi correspondre à une complication de cet examen. L'IRM cérébrale retrouvait également en séquence Flair, des hypersignaux nodulaires multiples bilatéraux et non symétriques au sein des centres semi-ovales et des zones périventriculaires, notamment en regard des cornes ventriculaires frontales et occipitales.

Devant la rapidité d'installation et l'association de troubles cognitifs, d'un syndrome cérébelleux et de myoclonies, un électroencéphalogramme et une recherche de protéine 14-3-3 dans le LCR furent réalisés. Ces examens n'apportèrent pas

d'argument en faveur d'une maladie de Creutzfeldt Jakob. Au cours de l'analyse standard du LCR, l'analyse cytologique était normale. Les cultures restèrent stériles après six semaines. La protéinorachie était à 0,44 g/l (normale : 0,10-0,60), la glycorachie à 0,60 g/l (normale : 0,50-0,75) et la chlorurorachie à 123 mmol/l (normale : 118-130). Il ne fut pas mis en évidence de bandes surnuméraires d'immunoglobulines G dans le LCR. Par ailleurs, aucune cause génétique, toxique, médicamenteuse, hématologique, métabolique, inflammatoire, auto-immune ou infectieuse (notamment maladie de Whipple) ne fut retrouvée pour expliquer le tableau clinique. En l'absence de point d'appel clinique précis, l'hypothèse d'une encéphalomyélite paranéoplasique fut explorée par une recherche d'anticorps antineuronaux (Anti Yo, Hu, Ri, CV2, amphiphysine et Tr), un scanner X thoraco-abdominopelvien et une tomographie d'émission de positons au 18-fluorodésoxyglucose. Ce bilan n'apporta pas d'argument pour une pathologie tumorale.

Les troubles neurologiques, notamment les difficultés cognitives, le syndrome cérébelleux et les mouvements choréiques, s'aggravèrent de façon progressive et significative en quelques mois. En l'absence d'étiologie précise et devant l'évolution péjorative, un traitement par corticoïdes (1 mg/kg par jour per os) fut instauré. Plusieurs traitements symptomatiques par Tiapridal[®] (un matin et midi), Gutron[®] (deux le matin, un le midi, un à 16 heures), Lévonine[®] (quatre matin, midi et soir) et Mantadix[®] (deux matin et midi) furent également introduits pour limiter respectivement les mouvements choréiques, l'hypotension orthostatique marquée, le syndrome cérébelleux et l'asthénie. Ces traitements permirent d'obtenir une amélioration des symptômes.

Le diagnostic fut finalement établi après relecture approfondie de l'IRM cérébrale. De discrètes anomalies leptoménigées périmésencéphaliques et périmédullaires apparaissant en hyposignal sur les séquences T2 et T2 écho de gradient sans rehaussement après injection de gadolinium furent finalement retenues et correspondaient à des dépôts d'hémossidérine le long du système nerveux central (Figs. 1 et 2). Une nouvelle ponction lombaire confirma la présence de fer et de ferritine dans le LCR (respectivement : 12 µg/100 ml et 25 ng/ml). Le diagnostic d'hémossidérose marginale du névraxe fut donc retenu. L'indication d'une nouvelle artériographie fut posée afin de rechercher une cause de saignement évolutif. Cet examen ne retrouva pas de malformation vasculaire intracérébrale. On notait un aspect dysplasique de la portion cervicale de l'artère carotide interne gauche, siège d'une malformation anévrysmale sacciforme. Un traitement par triéthylène tétramine (Trientine[®]) fut discuté, mais finalement non retenu en raison de l'absence de preuve d'efficacité et de l'amélioration des troubles sous corticoïdes. Le traitement par corticoïdes fut alors poursuivi sous forme de bolus intraveineux d'1 g/j de Solumédrol[®] pendant trois jours au rythme d'une série de bolus tous les deux mois.

L'évolution fut progressivement favorable. Les mouvements choréiques régressèrent quelques mois après l'instauration du traitement par corticoïdes et Tiapridal[®]. Après quelques mois, la patiente arrêta d'elle-même ce dernier traitement, sans aggravation secondaire. La limitation de la verticalité des yeux, la dysarthrie et les troubles de déglutition s'améliorèrent également progressivement. En revanche, les

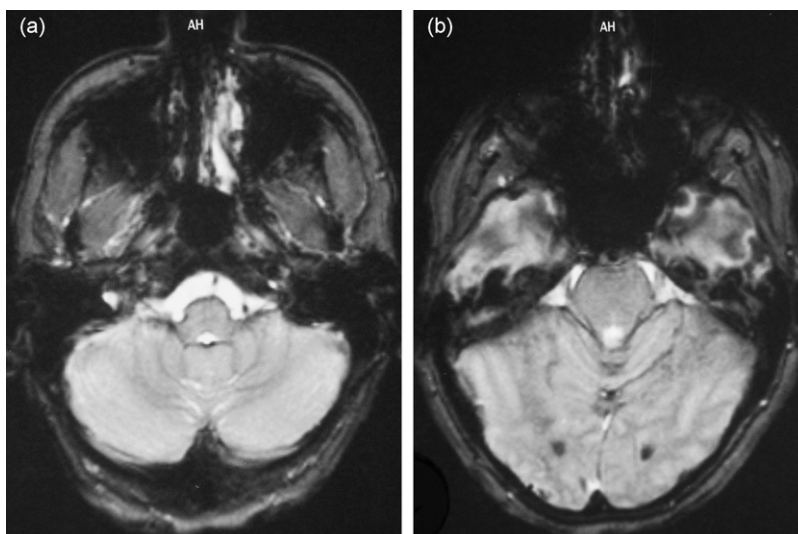


Fig. 1 – (a) et (b) : IRM cérébrale en coupe axiale en séquence en écho de gradient, mettant en évidence un hyposignal marginal autour du tronc cérébral traduisant un dépôt d'hemosidérine.

(a) and (b): Axial gradient echo T-2* weighted brain MRI sequences showing hemosiderin deposits as a hypo-intensity around the brainstem and the cerebellum.

troubles cognitifs s'aggravèrent à six mois de la prise en charge initiale avec un score à l'échelle de Mattis à 122/144, soit une perte de huit points. Le profil restait stable, évocateur d'un dysfonctionnement sous-cortico-frontal. À un an de traitement, on observa une récupération progressive des troubles cognitifs avec une normalisation des performances. Le syndrome cérébelleux, l'asthénie, la baisse d'acuité auditive restaient stables après 28 mois d'évolution. La patiente n'avait alors pas repris son travail mais restait autonome au domicile.

La corticosensibilité persistait à 28 mois de la prise en charge, avec une tendance à l'aggravation de l'état neurolo-

gique au bout de deux mois environ nécessitant la réalisation d'un nouveau bolus. La patiente fut également suivie en rhumatologie en raison de complications osseuses induites par les corticoïdes à type de fracture de la malléole droite, de tendinites et d'un début d'ostéoporose.

3. Discussion

L'hemosidérose marginale du névraxe est due à un saignement chronique ou récurrent dans les espaces sous-arachnoïdiens ou intraventriculaires à l'origine de dépôts d'hemosidérine sur les leptoméniges du névraxe. La population affectée est principalement masculine avec un âge moyen de début de 59 ans [14 à 77 ans] (Fearnley et al., 1995 ; Kumar et al., 2006). La phase préclinique peut durer de quatre mois à 30 ans (Fearnley et al., 1995). Dans notre cas, l'interrogatoire retrouva des épisodes de céphalées brutales intenses dans les deux ans précédant la survenue de l'hémorragie cérébrale. Les premiers symptômes de l'hemosidérose apparurent environ quatre ans après l'hémorragie cérébrale alors que la cause du saignement était efficacement traitée. Le délai diagnostique après le premier symptôme varie dans la littérature d'un à 37 ans, témoignant de la difficulté de poser le diagnostic. La durée d'évolution de la maladie est d'un à 38 ans (Fearnley et al., 1995).

Les signes cliniques sont extrêmement variés. Une triade est cependant prédominante : baisse d'acuité auditive rétro-cochléaire (93 % des cas), syndrome cérébelleux principalement statique (84,5 % des cas), syndrome pyramidal (67,5 % des cas) (Durieux et al., 1999). On peut également noter des troubles cognitifs et des troubles sphinctériens dans 25 % des cas (Fearnley et al., 1995). D'autres symptômes ont aussi été décrits comme suit : anosmie, anisocorie, atteinte oculomotrice extrinsèque, neuropathie optique, nystagmus, hémispasme facial, céphalées, douleurs cervicales ou dorso-



Fig. 2 – IRM médullaire sagittale cervicodorsale en séquence pondérée T2 montrant un hyposignal péri-médullaire correspondant au dépôt d'hemosidérine. Sagittal T2-weighted spinal MRI showing a rim of hypo-intensity due to hemosiderin coating the spinal cord.

lombaires, atteinte du motoneurone, radiculopathie, crises convulsives, syndrome parkinsonien (Fearnley et al., 1995 ; Bombois et al., 2003 ; Kole, Steven, Kirk, & Lowne, 2004 ; Messori et al., 2004 ; Rieder, Peruzzo dos Santos Souza, de Freitas, & Fricke, 2004 ; Kumar et al., 2006). Notre patiente présentait des mouvements choréiques. Ces mouvements pourraient être expliqués par des dépôts d'hémosidérine au niveau des séquelles de la lésion ischémique de la tête du noyau caudé ayant compliqué l'artériographie. Ces séquelles semblent en effet en communication avec la corne frontale du ventricule latéral gauche bien que les séquences IRM en écho de gradient ne mettent pas en évidence d'hyposignal au niveau du noyau caudé gauche mais seulement au niveau de la corne temporale gauche du ventricule latéral (Fig. 3). Dans la littérature, quelques cas d'hémosidérose marginale du névraxe avec syndromes parkinsoniens ont été rapportés. Dans un cas, les signes n'étaient pas spécifiques et le patient présentait une hydrocéphalie (Hughes & Oppenheimer, 1969). Dans les autres cas, il existait soit un tremblement d'attitude du membre supérieur droit associé à une bradykinésie et à une hypomimie, soit une rigidité associée à une bradykinésie du membre supérieur gauche, une instabilité et une hypophonie avec dysprosodie (Nieman, 1989 ; Rieder et al., 2004). La responsabilité de l'étendue des lésions du système nerveux central et la substance blanche est discutée (Rieder et al., 2004). Dans notre observation, les troubles cognitifs s'étaient initialement aggravés tout en conservant le même profil sous-corticofrontal, mais s'étaient ensuite améliorés avec une normalisation des performances sous traitement par corticoïdes. Les troubles cognitifs dans cette pathologie peuvent être précoces, survenant dès le diagnostic comme chez cette patiente, ou ne survenir que tardivement (Katsuragi et al., 1988 ; Stevens, Peterson, Grodd, Poremba, & Dichgans, 1991). Une étude plus spécifique de ces troubles a été réalisée chez six patients âgés en moyenne de 50 ans, mettant en évidence un profil similaire avec un trouble de la production du langage,

un trouble du rappel en mémoire visuelle, et un trouble des fonctions exécutives (van Harskamp, Rudge, & Cipolotti, 2005). En raison de l'absence de perte d'autoactivation psychique, l'implication de la lésion du noyau caudé dans la survenue des troubles cognitifs semble peu probable.

Bien que discrètes et parfois difficiles à reconnaître, les anomalies retrouvées en IRM constituent l'élément clé du diagnostic. Les séquences écho de gradient T2, particulièrement importantes, mettent en évidence un hyposignal marginal traduisant les dépôts d'hémosidérine autour du névraxe. Des dépôts d'hémosidérine le long des parois ventriculaires sont rarement décrits. Une atrophie du vermis cérébelleux supérieur et parfois une atrophie corticale peuvent également être observées (Turner & Wills, 2002 ; Kumar et al., 2006). Enfin, des anomalies de la substance blanche dues à des modifications des petites artères méningées et des artères perforantes profondes peuvent être présentes (Bombois et al., 2003). Dans notre cas, l'analyse du LCR mit en évidence une élévation du fer et de la ferritine. Dans la littérature, des anomalies sont observées dans 75 % des cas (Arnaud et al., 1998). On peut parfois noter un LCR hémorragique, xanthochromique, une hyperleucocytose, la présence de sidérophages ou d'érythrophages, une hyperprotéinorachie, des bandes mono ou oligoclonales, une élévation de fer et de ferritine ou la présence de bilirubine et d'oxyhémoglobine en spectrophotométrie (Kole et al., 2004). Il est parfois nécessaire de répéter les ponctions lombaires car ces anomalies peuvent être fluctuantes (Offenbacher et al., 1991).

Dans notre observation, le saignement chronique était en rapport avec une malformation artérioveineuse occipitale droite. Il est intéressant de noter que la patiente rapportait des épisodes de céphalées brutales déjà quelques années avant l'hémorragie ventriculaire. Même en utilisant des examens tels que l'IRM ou l'artériographie cérébrale, une étiologie n'est retrouvée que dans 50 % des cas (River et al., 1994 ; Messori

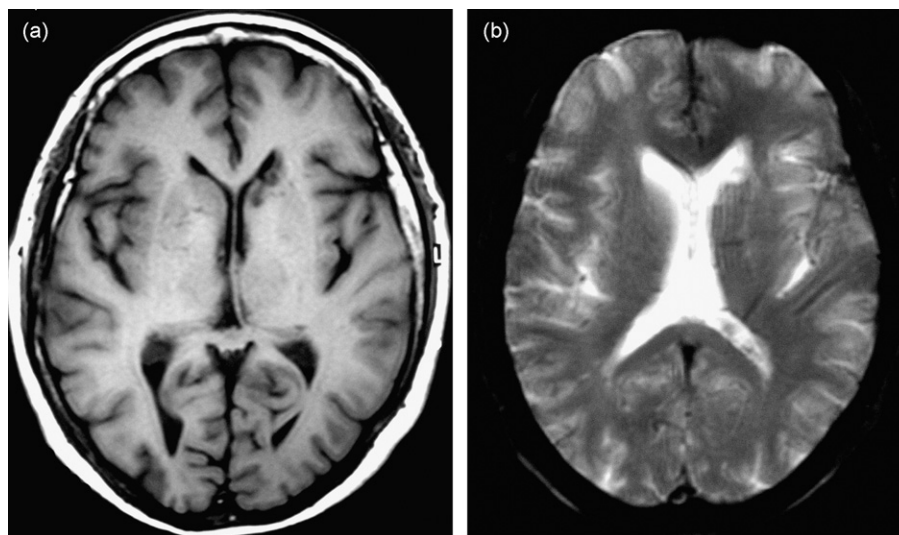


Fig. 3 – (a) et (b) : IRM cérébrale axiale en séquence T1 mettant en évidence la séquelle vasculaire du noyau caudé gauche et en séquence en écho de gradient montrant un hyposignal au niveau de la corne temporale gauche du ventricule latéral. (a) and (b): Axial T1-weighted brain MRI showing vascular sequelae of the left caudate nucleus and axial gradient echo T-2* weighted brain MRI showing hypo-intensity of the left temporal horn of lateral ventricle.

et al., 2004). Il peut s'agir d'une pathologie durale (47 % des cas), de complications de la prise en charge de tumeurs cérébrales par chirurgie ou radiothérapie (35 %), d'anomalies vasculaires (18 %). D'autres causes plus rares ont été signalées comme l'amylose leptoméningée en rapport avec une anomalie du gène de la transthyréline TTR (Asp18Gly, Ala36Pro). Les étiologies d'hémossidérose marginale du névraxe peuvent être variées (Anderson, Sheffield, & Hope, 1999 ; River et al., 1994 ; Camdessanche et al., 2002 ; Mc Carron, Mc Kinstry, & Gibson, 2002 ; Jin et al., 2004 ; Kole et al., 2004 ; Mc Carron & Patterson, 2004).

Les dépôts d'hémossidérose sont responsables d'une coloration brune des leptoméninges épargnant la dure-mère et le parenchyme adjacent. Ils entraînent une gliose, une perte neuronale et une démyélinisation (Fearnley et al., 1995 ; Cohen-Gadol, Atkinson, & Krauss, 2005). La distribution des dépôts est en rapport avec le flux du LCR. L'hémoglobine est normalement stockée dans la myéline centrale sous forme de ferritine. En cas de saignement chronique, les capacités de synthèse de ferritine par les cellules de la microglie sont dépassées. On observe alors une accumulation de ferritine et d'hémossidérose dans la microglie sous-piale et la glie cérébelleuse de Bergmann (Mc Carron et al., 2003). L'accumulation de fer est responsable d'une activation de la peroxydation des lipides des couches superficielles du cortex.

Le traitement de la cause est recommandé lorsque celle-ci est retrouvée. Cependant, son efficacité à ralentir la progression de la maladie est discutée (Messori et al., 2004 ; Kumar et al., 2006). Différents traitements ont été proposés pour limiter l'excès de fer au sein du système nerveux central : augmentation du turnover du LCR par shunt lombopéritonéal, inhibition de l'hème oxygénase, chélation du fer (Koeppen, Dickson, Chu, & Thach, 1993 ; River et al., 1994 ; Anderson et al., 1999 ; Turner et Wills, 2002 ; Bombois et al., 2003 ; Mc Carron & Patterson, 2004). Les inhibiteurs de l'hème oxygénase ne passeraient pas la barrière hématoencéphalique, limitant ainsi leur intérêt (Arnaud et al., 1998). Les chélateurs du fer utilisés peuvent être la déféroxamine ou desferrioxamine (Desféral[®]) ou le triéthylène tétramine (Trientine[®]). La déféroxamine est généralement prescrite en injection (sous-cutanée, intraveineuse, intramusculaire) à la dose de 1 à 1,5 g/j. Ses effets secondaires sont principalement représentés par un rash cutané, une tachycardie, une hypotension artérielle, une cataracte. Le triéthylène tétramine (Trientine[®]) est prescrit per os à la dose de 1,6 à 3,2 g/j en deux à quatre prises. Ce traitement peut être responsable d'une anémie ferriprive, d'une dermatite de contact avec la gélule, de nausées (Walshe, 1982). Son mécanisme d'action reste encore hypothétique. Le taux de fer sérique serait abaissé, diminuant ainsi le passage à travers la barrière hématoencéphalique. Même si la concentration en fer du LCR peut être diminuée, la concentration en ferritine reste élevée (Fearnley et al., 1995). Quelques patients ont été traités avec un succès souvent dit « limité » selon les auteurs des différentes observations. Même si une durée trop courte du traitement et un début trop tardif après que les symptômes soient installés ont été évoqués, l'efficacité des chélateurs n'a pas été démontrée. Peu de cas améliorés sous ce traitement ont été rapportés ; il est cependant souvent prescrit en raison du peu d'effets secondaires et en l'absence d'autre possibilité thérapeutique.

Dans notre cas, un traitement par corticoïdes fut instauré peu de temps avant le diagnostic en raison de l'aggravation des signes neurologiques. Ce traitement permit une amélioration de nombreux symptômes, les autres étant stabilisés. Deux ans après le diagnostic, la patiente décrivait toujours une corticosensibilité. Dans la littérature, un autre patient présentant une hémossidérose marginale du névraxe fut traité par prednisolone 100 mg/j, car un diagnostic de maladie auto-immune avait initialement été évoqué devant les symptômes présentés par ce patient, avant d'être corrigé (Angstwurm et al., 2002). Ce traitement permit également une amélioration des signes neurologiques. Les corticoïdes permettraient de diminuer la production des radicaux libres principalement responsables de la neurotoxicité. Dans l'autre cas de la littérature (Angstwurm et al., 2002), des complications osseuses furent également observées à type de fracture traumatique du rachis. Le traitement par corticoïdes fut alors interrompu. Toutefois, en raison d'une aggravation sévère des signes neurologiques, la corticothérapie fut reprise et permit une nouvelle amélioration des symptômes.

4. Conclusion

Cette observation est originale en raison de la présence de mouvements choréiques rarement rapportés dans cette pathologie et de la sensibilité aux corticoïdes rapportée dans un seul autre cas de la littérature. La prise en charge de cette pathologie reste pour le moment très discutée et peu de traitements semblent efficaces. Les corticoïdes associés à un traitement systématique de la cause lorsque celle-ci est identifiée et à un traitement symptomatique, pourraient constituer une nouvelle piste thérapeutique.

R É F É R E N C E S

- Anderson NE, Sheffield S, Hope JKA. Superficial siderosis of the central nervous system. A late complication of cerebellar tumors. *Neurology* 1999;52:163-9.
- Angstwurm K, Schielke E, Zimmer C, Kivelitz D, Weber JR. Superficial siderosis of the central nervous system: response to steroid therapy. *Journal of Neurology* 2002;249:1223-5.
- Arnaud A, Hermosilla E, Ferrer X, Devoize JL, Rajabally Y, Lagueny A. Un cas d'hémossidérose marginale de névraxe traitée par Trientine. *Revue Neurologique* 1998;154:243-5.
- Bombois S, Lucas C, Deplanque D, Rogelet P, Leys D. Hémossidérose marginale du névraxe. *Revue Neurologique* 2003;159:659-62.
- Camdessanche JP, Antoine JC, Barral FG, Perier C, Brunon J, Michel D. Atteinte de la substance blanche et hémossidérose marginale du névraxe. *Revue Neurologique* 2002;158:215-7.
- Cohen-Gadol AA, Atkinson PP, Krauss WE. Central nervous system superficial siderosis following spinal surgery. *Journal of Neurosurgery Spine* 2005;2:206-8.
- Durieux A, Flocard F, Ferreira A, et al. Hémossidérose du système nerveux central. *Revue Neurologique* 1999;155:201-7.
- Fearnley JM, Stevens JM, Rudge P. Superficial siderosis of the central nervous system. *Brain* 1995;118:1051-66.

- Hamill R. Report of a case of melanosis of the brain, cord and meninges. *The Journal of Nervous and Mental Disease* 1908;35:594.
- Hughes JT, Oppenheimer DR. Superficial siderosis of the central nervous system: a report of nine cases with autopsy. *Neuropathology* 1969;13:56-74.
- Jin K, Sato S, Takahashi T, et al. Familial leptomeningeal amyloidosis with a transthyretin variant Asp18Gly representing repeated subarachnoid haemorrhages with superficial siderosis. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 2004;75:1463-6.
- Katsuragi S, Sakai T, Watanabe K, et al. An autopsy case of idiopathic superficial hemosiderosis of the central nervous system: a microscopic and immunohistochemical study. *Clinical Neuropathology* 1988;7:87-92.
- Kole MK, Steven D, Kirk A, Lowne SP. Superficial siderosis of the central nervous system from a bleeding pseudomeningocele. *Journal of Neurosurgery* 2004;100:718.
- Koeppen AH, Dickson AC, Chu RC, Thach RE. The pathogenesis of superficial siderosis of the central nervous system. *Annals of Neurology* 1993;34:646-53.
- Kumar N, Cohen-Gadol AA, Wright RA, Miller GM, Piepgras DG, Ahlskog JE. Superficial siderosis. *Neurology* 2006;66:1144-52.
- Mc Carron MO, Mc Kinstry CS, Gibson JM. Superficial siderosis 20 years after brain tumor. *Lancet Neurology* 2002;1:326.
- Mc Carron MO, Flynn PA, Owens C, et al. Superficial siderosis of the central nervous system many years after neuropsychological procedures. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 2003;74:1326-8.
- Mc Carron MO, Patterson VH. Effects of shunting CSF in superficial siderosis of the CNS. *Neurology* 2004;62:1022-3.
- Messori A, di Bella P, Herber N, Logullo F, Ruggiero M, Salvoni U. The importance of suspecting superficial siderosis of the central nervous system in clinical practice. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 2004;75:188-90.
- Nieman EA. Superficial siderosis of the central nervous system [letter]. *Journal of the Royal Society of Medicine* 1989;82:123-4.
- Offenbacher H, Fazekas F, Reisecker F, Schmidt R, Payer F, Lechner H. Superficial siderosis of the spinal cord: a rare cause of myelopathy diagnosed by MRI. *Neurology* 1991;41:1987-9.
- Rieder CRM, Peruzzo dos Santos Souza M, de Freitas RM, Fricke D. Superficial siderosis of the central nervous system associated with Parkinsonism. *Parkinsonism & Related Disorders* 2004;10:443-5.
- River Y, Honigman S, Gomori JM, Reches A. Superficial hemosiderosis of the central nervous system. *Movement Disorders* 1994;9:559-62.
- Stevens I, Peterson D, Grodd W, Poremba M, Dichgans J. Superficial hemosiderosis of the central nervous system. A 37-year follow-up of a case and review of the literature. *European Archives of Psychiatry and Clinical Neuroscience* 1991;241:57-60.
- Turner B, Wills AJ. Superficial siderosis associated with anterior horn cell dysfunction. *Journal of Neurology Neurosurgery and Psychiatry* 2002;72:274-5.
- van Harskamp NJ, Rudge P, Cipolotti L. Cognitive and social impairments in patients with superficial siderosis. *Brain* 2005;128:1082-92.
- Walshe JM. Treatment of Wilson's disease with trientine (triethylene tetramine) dihydrochloride. *Lancet* 1982;1:643-7.