



**Surdité bilatérale révélant une sidérose superficielle du système nerveux central :**  
une observation clinique

***Bilateral hearing loss revealing a superficial siderosis of the central nervous system:***  
a clinical case report

Christian Tomboravo<sup>1</sup>, Narindra Lova Hasina  
Rajaonarison Ny Ony<sup>2</sup>, Andry Nampoinanirina  
Rasolonjatovo<sup>2</sup>, Ahmad Ahmad<sup>2</sup>

**Correspondance**

Christian Tomboravo, MD.  
Courriel : ctomboravo@gmail.com  
Service d'Imagerie Médicale, Centre Hospitalier  
Universitaire, Place Kabary, Antsiranana, 201,  
Madagascar

**Summary**

Superficial siderosis of the central nervous system is a rare pathology due to a chronic subarachnoid hemorrhage involving deposits of hemosiderin on the surface of the brain, the cranial nerves and the spinal cord. It causes the progressive appearance of symptoms of which the most classic associate hearingloss, cerebellar ataxia and pyramidal syndrome. We report a case of a 43-year-old man presenting a bilateral hearingloss of progressive worsening. Radiological exploration allowed the diagnosis of superficial siderosis of the central nervous system.

**Keywords:** superficial siderosis, hearingloss, MRI

Received: June 9<sup>th</sup>, 2021

Accepted: September 30<sup>th</sup>, 2021

1 Service d'Imagerie Médicale, Centre Hospitalier  
Universitaire, Place Kabary, Antsiranana, 201,  
Madagascar

2 Centre d'Imagerie Médicale, Centre Hospitalier  
Universitaire, Joseph Ravoahangy  
Andrianavalona, Antananarivo, 101, Madagascar

**Résumé**

La sidérose superficielle du système nerveux central est une pathologie rare liée à une hémorragie sous-arachnoïdienne chronique entraînant des dépôts d'hemosidérine à la surface du cerveau, des nerfs crâniens et de la moelle épinière. Elle entraîne l'apparition progressive des symptômes dont la plus classique associe la surdité, l'ataxie cérébelleuse et le syndrome pyramidal. Nous rapportons le cas d'un homme de 43 ans, présentant une surdité bilatérale d'aggravation progressive dont l'exploration radiologique a permis de poser le diagnostic de sidérose superficielle du système nerveux central.

**Mots-clés :** sidérose superficielle, surdité, IRM

<https://dx.doi.org/10.4314/aam.v15i1.10>

Reçu le 9 juin 2021

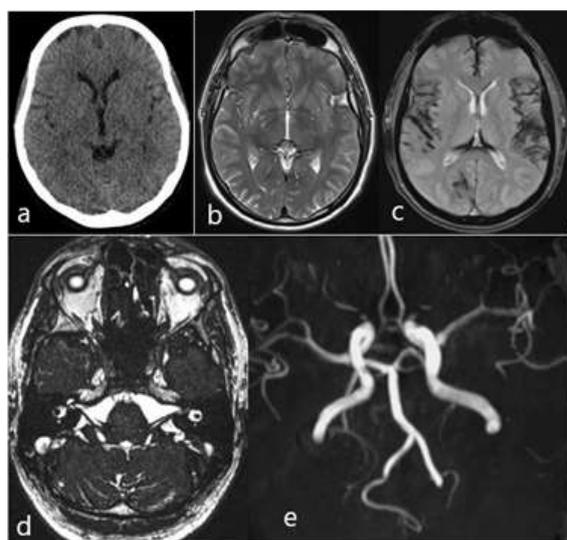
Accepté le 30 septembre 2021

**Introduction**

La sidérose superficielle du système nerveux central est une pathologie méconnue liée à un saignement chronique dans les espaces sous-arachnoïdiens, de causes identifiables ou non, entraînant des dépôts d'hemosidérine à la surface du cerveau, des nerfs crâniens et de la moelle épinière au niveau leptoméningé (1). Si le diagnostic peut parfois être évoqué devant un tableau clinique associant surdité, ataxie cérébelleuse et syndrome pyramidal, il repose essentiellement sur l'imagerie par résonance magnétique (2). A travers cette observation, nous proposons une illustration d'exploration radiologique d'une surdité bilatérale ayant conduit au diagnostic d'une hemosidérine cérébrale et d'effectuer une revue de la littérature de cette pathologie rare.

## Observation

Un homme de 43 ans, sans antécédent particulier, a présenté depuis quelques années une surdité d'aggravation progressive, sans autre signe associé. L'audiométrie tonale a mis en évidence une surdité de perception bilatérale avec une perte de 30 dB à droite et 35 dB à gauche. Le scanner des rochers réalisé dans le cadre de cette surdité était normal. Le scanner cérébral n'avait trouvé aucune anomalie, notamment sans atrophie corticale ou cérébelleuse ni d'hématome intra ou péri-cérébral ni processus expansif intracrânien (figure 1a).



**Figure 1.** (a) Coupe axiale d'un scanner cérébral en fenêtre parenchymateuse, montrant l'absence d'anomalie cérébrale. (b et c) coupe axiale d'une IRM en séquence T2SE et T2\*, montrant des liserés hypointenses au niveau des sillons corticaux, de la scissure inter-hémisphérique et de la scissure sylvienne (d) coupe IRM CISS 3D, montrant l'intégrité des paquets acoustico-faciaux (e) angio-IRM, en séquence 3D TOF, montrant l'absence d'anomalie artérielle

L'IRM cérébrale a montré sur les coupes axiales en T2 écho de spin et surtout en écho de gradient, des liserés hypointenses à la surface du tronc cérébral, du cervelet, des sillons corticaux, de la scissure inter-hémisphérique, de la scissure sylvienne (figure 1b et 1c). En séquence CISS 3D, les paquets acoustico-faciaux apparaissaient normaux sur tous les segments dans la citerne ponto-cérébelleux et le conduit auditif interne, avec respect de l'hypersignale du liquide cérébro-spinal entre le nerf facial et le nerf cochléo-vestibulaire (figure 1d). L'angio IRM du

polygone de Willis était normal (figure 1e) et l'IRM médullaire n'a pas apporté d'élément en faveur d'une étiologie particulière (figure 2a, 2b et 2c).



**Figure 2 :** IRM médullaire, (a) cervicale, (b) dorsale, (c) lombaire, montrant l'absence d'une étiologie médullaire à la sidérose

Malgré une recherche acharnée, aucune étiologie n'a été retrouvée. Après implantation cochléaire, l'évolution clinique a été favorable sans complications. Il y avait une amélioration significative de son audition trois mois après l'implantation.

## Discussion

La sidérose superficielle du système nerveux central est une maladie rare, avec une incidence estimée à 0,15 % selon une étude d'Offenbacher *et al.* qui avait porté sur 8800 patients (3). La physiopathologie de cette affection n'est pas encore clairement établie, elle repose sur des hypothèses formulées par Koeppen AH *et al.* en 2008 qui montre qu'il existe 5 étapes pour aboutir à la sidérose du système nerveux central. Les saignements sous-arachnoïdiens répétés permettent la libération d'hémoglobine, précurseur de l'hémosidérine. Des phénomènes cellulaires et biochimiques permettent cette conversion : l'hémoglobine présente dans le liquide cérébro-spinal est transformée en hème. L'hème est ensuite transformé en fer puis en ferritine, elle-même transformée en hémosidérine, stockées dans les tissus et notamment dans le tissu glial cérébelleux (4-5). La sidérose cérébrale deviendrait symptomatique dans 15% des cas à long terme (3). Elle se traduit cliniquement par une atteinte cochléo-vestibulaire, formant la classique triade comportant une surdité de perception uni ou bilatérale, un syndrome cérébelleux et une

atteinte pyramidale. Néanmoins, la triade au complet n'est présente que chez 39% des patients (6). La tomodensitométrie a une faible sensibilité dans le diagnostic positif. Trois quarts des patients symptomatiques ont une TDM cérébrale anormale se traduisant tout simplement par une atrophie corticale et/ou cérébelleuse (7). Dans 20% des cas seulement, cette anomalie se manifeste lorsque la couche d'hémosidérine devient suffisamment épaisse, par un liséré sous-piale d'hémosidérose (8), ce qui n'est pas le cas de notre patient.

Seule l'IRM en révélant une hypo-intensité diffuse à la surface du cervelet, du tronc cérébral, des hémisphères cérébraux ou du cordon médullaire sur les séquences pondérées en T2 offre des images pathognomoniques de la sidérose cérébrale (1). Cette hypo-intensité s'accroît sur les séquences pondérées en écho de gradient qui possèdent une sensibilité plus grande à l'hémosidérine, avec nette distinction des dépôts d'hémosidérine à la surface des sillons corticaux, de la scissure inter-hémisphérique et de la scissure sylvienne (9). En cas de surdité, on peut observer un dépôt sur le paquet nerveux acoustico-facial avec disparition de l'hypersignal du liquide cérébro-spinal normalement retrouvé entre le nerf facial et le nerf cochléo-vestibulaire sur les séquences CISS 3D (10). L'atteinte médullaire se traduit par un signal hypointense périmédullaire en T2 (5,10), non retrouvée chez notre patient. La recherche étiologique nécessite une exploration complète de l'encéphale et de la totalité du canal rachidien par IRM injectée. Dans près de 60 % des cas, les investigations parviennent à identifier la source du saignement avec mise en évidence, par ordre décroissant, de tumeurs du système nerveux central, de traumatismes crâniens, d'interventions neurochirurgicales et plus rarement de pathologies vasculaires. Toutefois, malgré des investigations approfondies, dans 35% des sidéroses cérébrales, l'étiologie du saignement demeure inconnue (6), comme le cas de notre patient. Le traitement repose sur l'éviction de la cause quand elle est possible. Lorsque aucune cause n'est retrouvée, les

chélateurs du fer ont été proposés mais leur efficacité reste hypothétique (2).

## Conclusion

La sidérose superficielle du système nerveux central est une pathologie méconnue, liée à un saignement chronique dans les espaces sous-arachnoïdiens. L'apparition progressive d'une surdité doit faire évoquer le diagnostic. L'IRM permet à la fois de poser le diagnostic positif mais aussi de rechercher les étiologies des saignements.

## Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

## Contribution des auteurs

Tomboravo C a fait la revue de la littérature et a rédigé le manuscrit

Rajaonarison Ny Ony NLH a supervisé et revu la rédaction du manuscrit

Rasolonjatovo AN a fait la revue de la littérature et la collecte des données

Ahmad A a supervisé et approuvé la version finale du manuscrit.

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

## Références

1. Lévêque M, Mc Laughlin N, Bojanowski MW. Secondary superficial siderosis of the central nervous system: Report of three cases. *Neurochirurgie*. 2009; **55**: 315-321.
2. Baillot PA, Ducrocq X, Vespignani H, Derelle AL. Sidérose superficielle du système nerveux central. *La Lettre du Neurologue* 2010 juin-juillet; **14** (6-7): 202-205.
3. Offenbacher H, Fazekas F, Schmidt R, Kapeller P, Fazekas G. Superficial siderosis of the central nervous system: MRI findings and clinical significance. *Neuroradiology* 1996; **38** (Suppl.1): S51-56.
4. 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**: 371-382.
5. Mapaga JN, Martinez M. Hémosidérose du système nerveux central et son association avec un macroadénome hypophysaire: rapport de cas. *Pan African Medical Journal* 2020; **37**(288).
6. Levy M, Turtzo C, Llinas RH. Superficial siderosis: a case report and review of the literature. *Nature clinical practice neurology* 2007; **3**: 54-58.

7. Fearnley JM, Stevens JM, Rudge P. Superficial siderosis of the central nervous system. *Brain* 1995; **118**: 1051-1066.
8. Pinkston JW, Ballinger Jr WE, Lotz PR, Friedman WA. Superficial siderosis: a cause of leptomeningeal enhancement on computed tomography. *J. Comput. Assist. Tomogr.* 1983; **7**: 1073-1076.
9. Kumar N. Superficial siderosis: associations and therapeutic implications. *Arch Neurol* 2007; **64**: 491-496.
10. Marin H, Vargas MI, Bogorin A, Lenz V, Warter JM, Jacques C, *et al.* Siderosis of the brain and spinal cord. Report of two cases. *J. Neuroradiol.* 2003; **30**: 60-64.

Voici comment citer cet article: Tomboravo C, Ny Ony NLHR, Rasolonjatovo AN, Ahmad A. Surdit  bilat rale r v lant une sid rose superficielle du syst me nerveux central : une observation clinique. *Ann Afr Med* 2021; **15** (1): e4491-e4494. <https://dx.doi.org/10.4314/aam.v15i1.10>