



CASO CLÍNICO: SÍNDROME SUSAC

Dr. Pere García Bru
Facultatiu especialista oftalmologia.
Hospital Universitari de Bellvitge.
Secció de Retina i Uveïtis.

.....

Mujer de 20 años, sin antecedentes patológicos de interés, traída a urgencias por presentar un trastorno neuropsiquiátrico progresivo con cambios en la personalidad, labilidad emocional, pérdida de memoria y trastornos involuntarios del movimiento de 3 meses de evolución. No refería alteraciones visuales ni auditivas.

La exploración oftalmológica practicada en urgencias no fue valorable por falta de colaboración de la paciente.

Se realizó una resonancia magnética (RM) cerebral que mostró múltiples señales hiperintensas en secuencias T2 y FLAIR en la zona central del cuerpo calloso, el núcleo caudado, la protuberancia y pedúnculos cerebelosos.

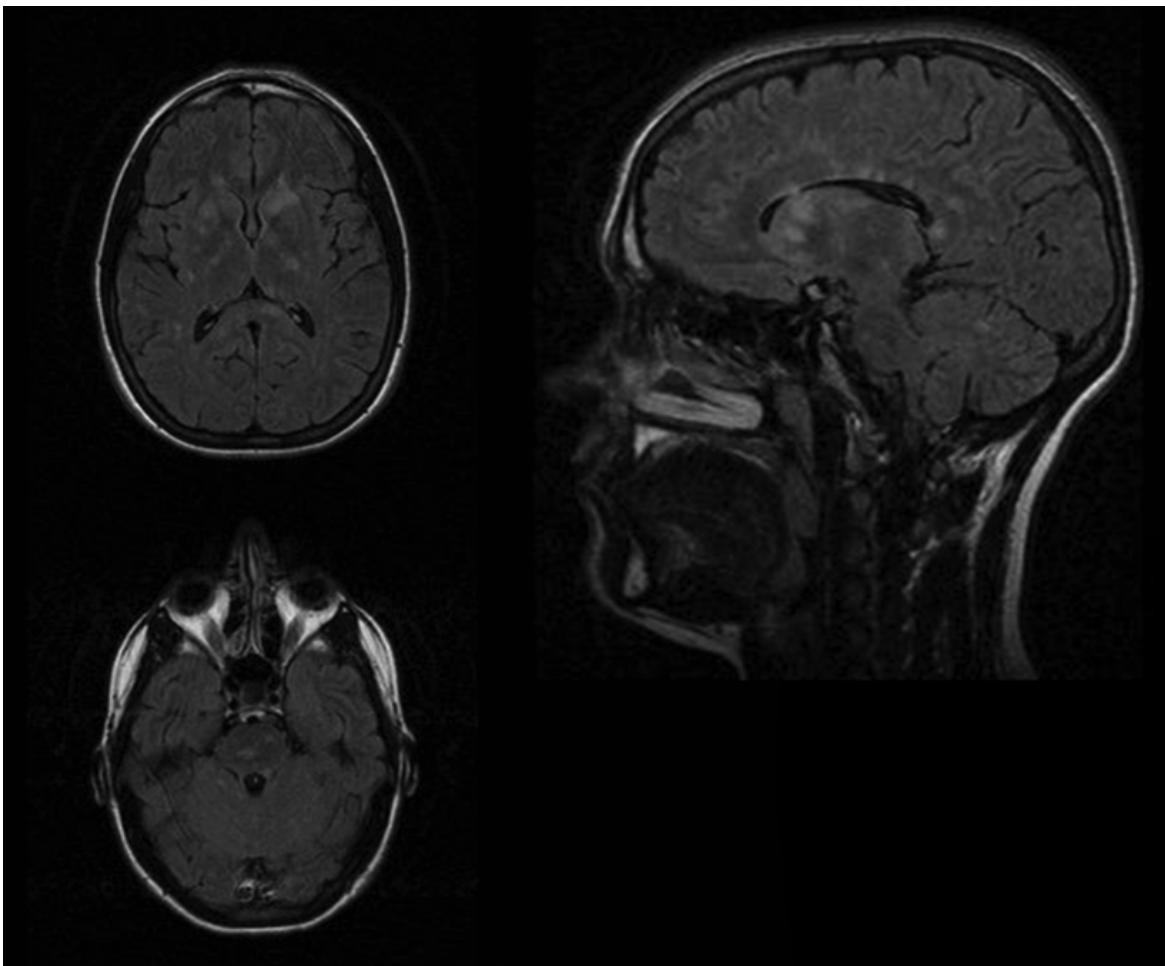


Imagen 1. RM Secuencias axial y sagital FLAIR. Lesiones hiperintensas en la zona central del cuerpo calloso, el núcleo caudado, la protuberancia y pedúnculos cerebelosos.



CASO CLÍNICO: SÍNDROME SUSAC

Dr. Pere García Bru
Facultatiu especialista oftalmologia.
Hospital Universitari de Bellvitge.
Secció de Retina i Uveïtis.



Sociedad Española
de Inflammation Ocular

A la semana se repitió la exploración oftalmológica que objetivó un envainamiento de una rama arterial en la arcada vascular temporal superior del ojo derecho.



Imagen 2. Retinografías. Envainamiento de una rama arterial en la arcada vascular temporal superior del ojo derecho.

La angiografía fluoresceínica objetivó múltiples oclusiones arteriolas y áreas focales de hiperfluorescencia en la pared arteriolar. Los potenciales evocados auditivos no mostraron alteraciones relevantes.

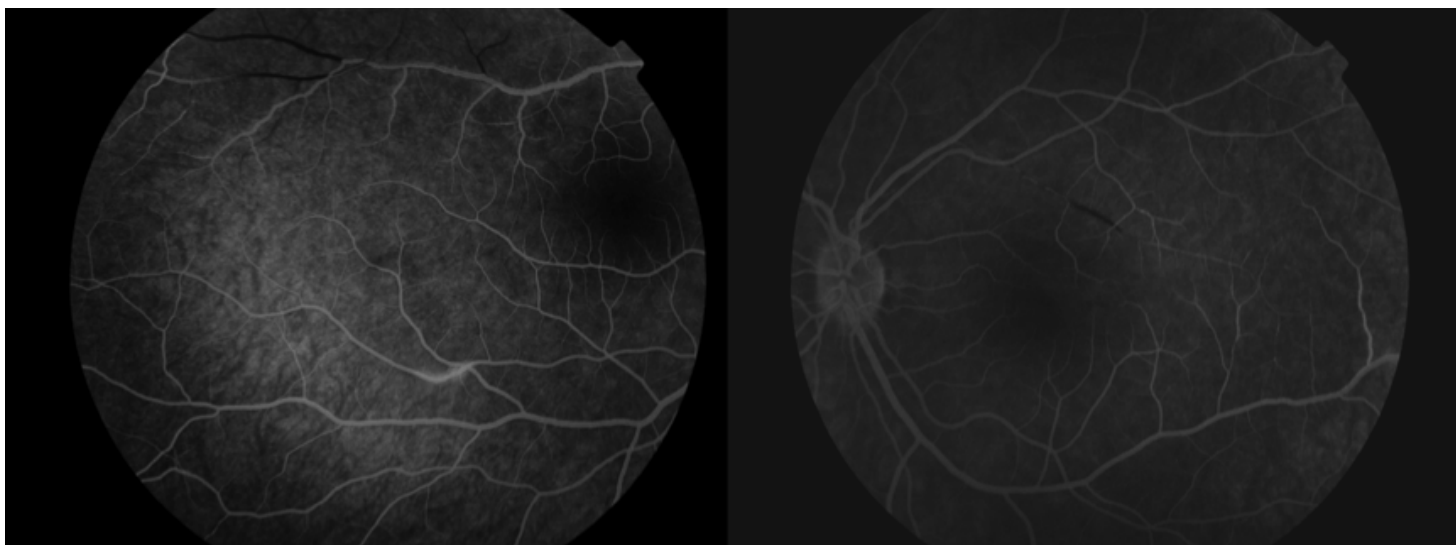


Imagen 3. Angiografía fluoresceínica. Tiempo arteriovenoso tardío: Múltiples oclusiones vasculares, de predominio arteriolar. Hiperfluorescencia focal de la pared arteriolar en el ojo derecho (periarteritis activa).

CASO CLÍNICO: SÍNDROME SUSAC

Dr. Pere García Bru
Facultatiu especialista oftalmologia.
Hospital Universitari de Bellvitge.
Secció de Retina i Uveïtis.



Sociedad Española
de Inflamación Ocular


Se inició terapia con corticosteroides orales, inmunoglobulinas intravenosas y micofenolato, obteniendo una mejoría clínica y radiológica significativa.

El seguimiento de las lesiones vasculares retinianas evolucionó a la desaparición de los focos activos de periarteritis y persistencia de los vasos ocluidos.

KEY POINTS

- El Síndrome de Susac es una microangiopatía autoinmune rara que afecta el cerebro, la retina y la cóclea.
- Suele presentarse entre la segunda y la cuarta década de la vida.
- El diagnóstico es difícil ya que es poco frecuente presentar la tríada clínica completa (encefalopatía, vasculitis retiniana de predominio arterial e hipoacusia de percepción).
- En los casos clínicos publicados, la afectación del sistema nervioso central suele preceder a las alteraciones retino-cocleares. La vasculitis retiniana y la hipoacusia suelen aparecer al mes y a los doce meses después del inicio de los síntomas neurológicos respectivamente.

REFERENCIAS

1. Hardy TA, et al. Tumour necrosis factor (TNF) inhibitor therapy in Susac's syndrome. J Neurol Sci. 2011 Mar 15;  (1-2):126-8.
2. Rennebohm RM, Susac JO. Treatment of Susac's syndrome. J Neurol Sci. 2007 Jun 15;257(1-2):215-20. Epub 2007 Feb 26.
3. Rennebohm RM, et al. Susac's syndrome – update. J Neurol Sci. 2010 Dec 15;299(1-2):86-91.
4. Fox RJ, et al. Treatment of Susac syndrome with gamma globulin and corticosteroids. J Neurol Sci. 2006 Dec 21;251(1-2):17-22.
5. Woolridge D, et al. Susac syndrome with frontal intermittent rhythmic delta activity (FIRDA). Can J Neurol Sci. 2006 Nov;33(4):403-6.

