

Síndrome de Susac: a propósito de un caso

Susac syndrome: case report

PIÑERO RODRÍGUEZ AM¹, ÁLVAREZ LÓPEZ A¹, ESCOTO R²

RESUMEN

Presentamos el caso clínico de un varón de 44 años que refería migraña y pérdida de visión en ojo izquierdo. Otras manifestaciones clínicas fueron hipoacusia y algún episodio de pérdida de memoria.

En el examen fundoscópico del ojo izquierdo se observó edema retiniano en polo posterior. A nivel angiográfico se confirmó la existencia de múltiples oclusiones vasculares en periferia. La audiometría mostró alteración a frecuencias de 8000 Hz y las pruebas de imagen fueron negativas.

Se realizó el diagnóstico de posible Síndrome de Susac instaurando tratamiento corticoideo.

Palabras clave: Susac, microangiopatía retiniana, vasculopatía retinococlear, retina.

ABSTRACT

We present the case of a forty-four year old male with migraine and vision loss in the left eye.

He also presented decreased hearing and an episode of memory loss.

The fundoscopic exam showed retinal edema in posterior pole. The angiography confirmed the presence of multiples vascular occlusions in the peripheral retina.

The audiometry showed alterations at frequencies of 8000 Hz. MRI was normal.

He was diagnosed with possible Susac syndrome and was treated with steroids.

Key words: Susac, retinal microangiopathy, retinocochlear vasculopathy, retina.

Centro de Oftalmología Barraquer. Barcelona.

¹ Licenciado en Medicina. Instituto Barraquer. Barcelona.

² Doctor en Medicina.

Correspondencia:

Ana María Piñero Rodríguez

Instituto Barraquer

C/. Laforja, 88

08021 Barcelona

anapinero@co-barraquer.es

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Susac es una microangiopatía que afecta a arteriolas del cerebro, retina y cóclea. Descrito inicialmente por John O. Susac en 1979 en dos mujeres que presentaban la tríada clínica característica consistente en oclusiones arteriolas retinianas, hipoacusia neurosensorial y sintomatología neurológica.

Es un síndrome de etiología desconocida, más frecuente en mujeres y de presentación rara.

Presentamos un caso de síndrome de Susac en un varón joven.

CASO CLÍNICO

Varón de 44 años que acude a urgencias, por un episodio de migraña de varios días de evolución y pérdida de visión en ojo izquierdo (OI).

Como antecedente personal de interés destacar una intervención de comunicación interauricular a los 22 años de edad.

Otros síntomas referidos fueron hipoacusia, ligeros trastornos relacionados con su equilibrio y algún episodio de pérdida de memoria.

En la exploración oftalmológica, se constata una agudeza visual (AVCC) en OD de la unidad y en OI de 0,7, con metamorfopsia.

En el examen fundoscópico del OI se observa un área de blanqueamiento retiniano altitudinal en polo posterior correspondiente a una oclusión arterial retiniana de tercer orden (fig. 1. a y b).

Teniendo en cuenta los hallazgos clínicos se solicita un campo visual (CV), una angio-

grafía con fluoresceína (AGF) y un estudio general por medicina interna para valorar factores de riesgo vasculares. Asimismo se recomienda realizar una audiometría y una RMN cerebral.

En el campo visual del OI se objetiva un escotoma absoluto en hemicampo superior (fig. 2). La AGF muestra un estrechamiento vascular arterial de cuadrantes inferiores en su emergencia del II par craneal con interrupción del relleno de fluoresceína en la arteria nasal inferior (figs. 3 a y b). Coincidiendo con la zona de edema retiniano, se observa una discreta hipofluorescencia debida a la alteración de la circulación de la red capilar (fig. 3 c). En la periferia destacan múltiples oclusiones vasculares localizadas compatibles con una microangiopatía arterial periférica de bajo grado (figs. 3 d, e, f, g).

Las pruebas serológicas fueron negativas. La audiometría refleja una alteración a frecuencias de 8000 mHz sin afectación coclear. El resto de las frecuencias estaban dentro de la normalidad (fig. 4). En la RMN no se encontraron hallazgos de interés.

Todos estos hallazgos nos llevan a considerar como posible diagnóstico un Síndrome de Susac y se inicia tratamiento con corticoides sistémicos (vía oral) y en el último control realizado a los 2 meses la AVCC del OI fue de 0,85 (fig. 5. a y b).

DISCUSIÓN

El Síndrome de Susac fue descrito por primera vez en 1979 (1) en dos mujeres que pre-

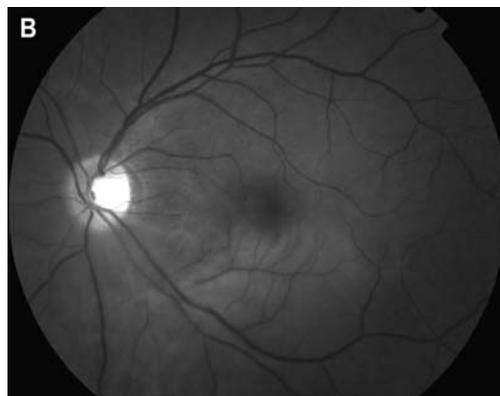
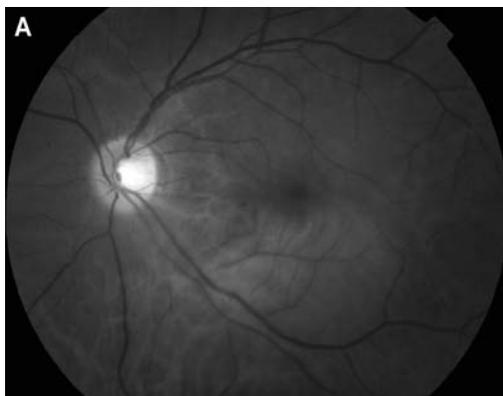


Fig. 1:
Retinografía color (A) y con filtro aneritra OI (B): Se observa un área de blanqueamiento retiniano inferior en polo posterior correspondiente a un edema retiniano secundario a una oclusión arterial retiniana de tercer orden.

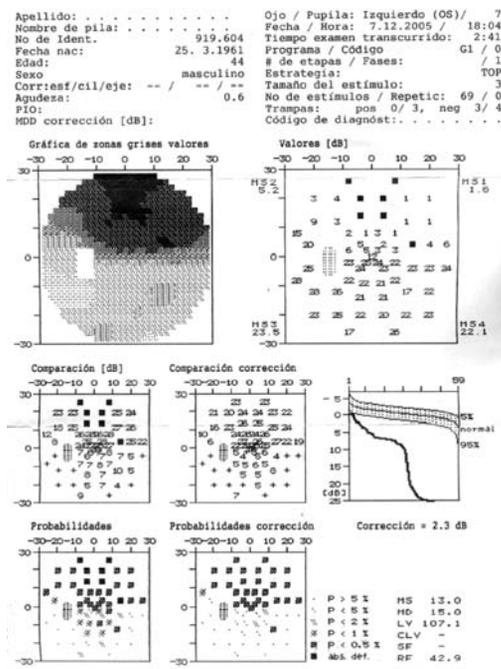


Fig. 2: CV octopus OI. Se objetiva un escotoma absoluto en hemicampo superior

sentaron la tríada de encefalopatía, déficit visual y sordera, secundaria a una microangiopatía cerebral, retiniana y coclear. Desde entonces ha recibido distintos nombres como RED-M (retinopathy, encephalopathy, deafness associated with microangiopathy), SICRET (small infarction of cochlear, retinal and encephalitic tissue) o vasculopatía retino-coclear (2).

Es más frecuente en mujeres jóvenes, aunque puede afectar a hombres, como es nuestro caso. La edad media de presentación es de 30 años (3). No hay descrito historia de enfermedad previa, afectación familiar, ni predominio racial (4).

Es de presentación rara, existen aproximadamente unos 100 casos publicados y es frecuentemente subestimada, siendo diagnosticada erróneamente como esclerosis múltiple y otras entidades.

La patogenia permanece aún desconocida aunque se cree debida una reacción inmunológica con infiltrado inflamatorio periarteriolar y oclusión vascular secundaria a la misma (5). Esta teoría también se apoya en la buena respuesta del cuadro a los agentes inmunosupresores.

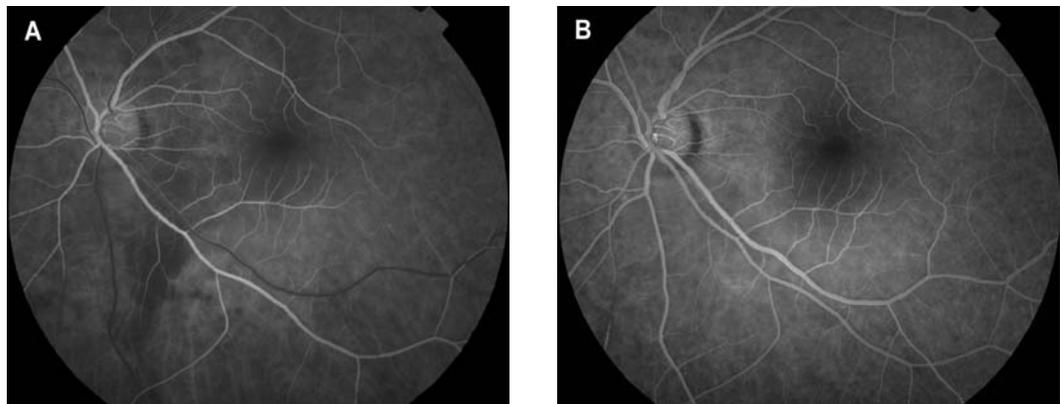
Otras teorías se basan en oclusiones arteriolares secundarias a procesos trombóticos, microembólicos o vasoespásticos, que resultan poco probables debido a la ausencia de alteraciones en la coagulación y a los hallazgos encontrados en las biopsias cerebrales realizadas (6).

La distribución de la enfermedad, limitada al tejido cerebral, retiniano y coclear, también es un enigma. Se ha sugerido que es debido a la existencia de un origen embriológico común para la barrera hematoencefálica y las existentes en el oído y la retina (4).

Su curso clínico es normalmente autolimitado, fluctuante y monofásico (7). La duración de la enfermedad activa puede alcanzar desde pocos meses hasta varios años.

El grado de afectación cerebral es variable y aparece en un 40% de los pacientes con Sd. de Susac (5); la sintomatología más frecuente es la cefalea, que suele ser severa y a veces con carácter migrañoso. Aunque otras formas de presentación cerebral incluyen trastornos cognitivos como pérdidas de memoria, alteraciones motoras como ataxias y discinesias, e incluso trastornos psiquiátricos.

Fig. 3: AGF: La AGF muestra un estrechamiento vascular arterial de cuadrantes inferiores en su emergencia del II par craneal con interrupción del relleno de fluoresceína en la arteria nasal inferior (A y B).



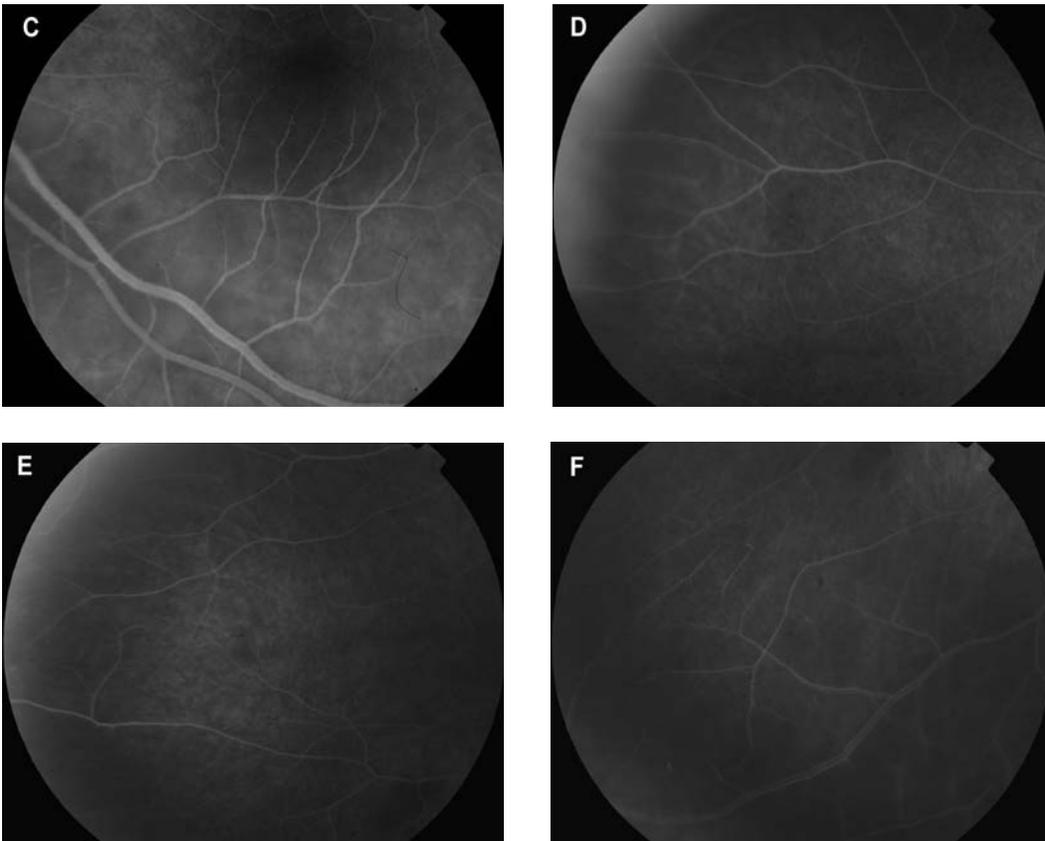


Fig. 3: AGF: Coincidiendo con la zona de edema retiniano, se observa una discreta hipofluorescencia debida a la alteración de la circulación de la red capilar (C). En la periferia destacan múltiples oclusiones vasculares localizadas compatibles con una microangiopatía arterial periférica de bajo grado (D, E y F).

La retinopatía se caracteriza por múltiples obstrucciones o estrechamientos de arteriolas retinianas siempre presentes y normalmente limitadas a la periferia. Son evidenciadas oftalmoscópicamente y mediante la AGF, por lo que el fondo de ojo puede ser considerado normal. La AGF nos aporta otros datos como la hiperfluorescencia de la pared del vaso y el escape de la fluoresceína. Este último hallazgo nos confirmaría el estado activo de la enfermedad y su indicación de tratamiento.

La hipoacusia suele ser de presentación aguda, uni o bilateral y asimétrica (1).

Suele estar asociada a otros síntomas como tinnitus, vértigo, náuseas, nistagmus y alteración en el equilibrio. La audiometría muestra hipoacusia neurosensorial más frecuentemente a frecuencias baja y media, aunque en raras ocasiones puede incluir altas frecuencias. Según Monterio y cols. la sordera es secundaria a un microinfarto en la pared apical de la coclea, como en el resto de órganos implicados (8).

La RMN aparece alterada en un alto porcentaje de los casos. O'Halloran et al habla de un 93% de pacientes con RMN anormal¹. Nuestro caso entraría en el 7% restante, ya que no se evidenció alteración en la RMN. Las lesiones afectan normalmente a nivel del

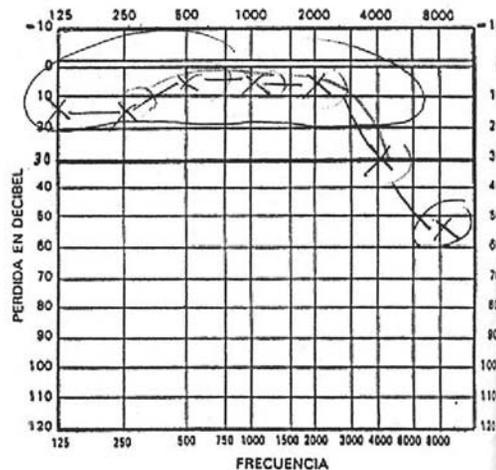
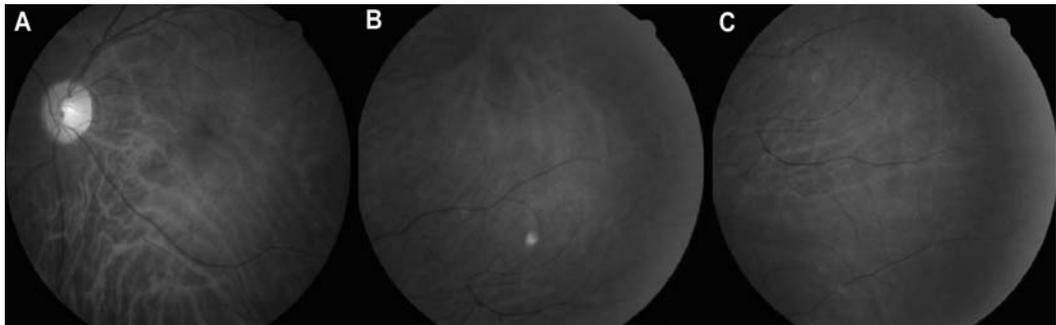


Fig. 4: Audiometría OI: refleja una alteración a frecuencias de 8000 mHz sin afectación coclear. El resto de las frecuencias estaban dentro de la normalidad.

Fig. 5:
Retinografías
color: Se aprecia
la interrupción de
la columna
vascular arterial,
más evidente en
las ramas
arteriales
periféricas
(A, B y C).



cuerpo calloso, con predilección por la sustancia blanca de los compartimentos supra e infratentorial. Se caracterizan por ser pequeñas, multifocales y frecuentemente hiperreflectantes en el estadio agudo de la enfermedad (70%). En un 33% se observa un realce de las leptomeninges y en un 70% se observa participación de la sustancia gris (ganglio basal y tálamo). La afectación de la corteza cerebral por los microinfartos no suelen verse mediante la RMN, evidenciándose a través de la biopsia cerebral.

El EEG suele mostrarse alterado, observándose un enlentecimiento difuso (5).

El diagnóstico diferencial incluye enfermedades como esclerosis múltiple, migraña, lupus eritematoso, encefalitis, enfermedad de Ménière e incluso esquizofrenia. Hay que realizar estudios exhaustivos para descartar estas entidades.

El diagnóstico puede verse dificultado porque la mayoría de los casos (97%) no se presentan con la triada clínica al inicio del cuadro. Ésta suele completarse tras semanas, meses e incluso años (4). Asimismo, se han descrito formas parciales del Síndrome de Susac que hacen el diagnóstico más difícil.

No existe un consenso en el tratamiento de esta patología. Se han utilizado distintos tratamientos como oxígeno hiperbárico, dextrano, plasmaféresis, nimodipino e inmunoglobulinas intravenosas. Sin embargo, la mejor respuesta terapéutica se obtuvo con el uso de antiagregantes, corticoides vía oral o parenteral y con agentes inmunosupresores (1,5). La dosis recomendada varía según la gravedad del cuadro.

En pacientes en los que el diagnóstico y tratamiento se retrasa, la morbilidad en términos de pérdida de visión, audición y alte-

ración neurológica aumenta considerablemente (9). Sin embargo, ante casos diagnosticados y tratados precozmente, la recuperación es casi completa.

CONCLUSIÓN

El Síndrome de Susac es una entidad rara, frecuentemente infradiagnosticada y caracterizada por afectación cerebral, retiniana y auditiva. Normalmente aparece en personas sanas, de edad media y predominantemente en mujeres. Las pruebas complementarias como la RMN, la AGF y la audiometría son importantes para un correcto diagnóstico y el tratamiento precoz, para minimizar las secuelas cognitivas, retinianas y auditivas. Es una patología de buen pronóstico cuando se trata a tiempo.

BIBLIOGRAFÍA

1. O'Halloran HS, Pearson PA, Lee WB, Susac JO, Berger JR. Microangiopathy of the brain, retina and cochlea (Susac syndrome). A report of five cases and a review of the literature. *Ophthalmology* 1998; 105: 1038-1044.
2. Sandhya V, Anand N. Susac síndrome. *Eye* 2002; 16: 788-790.
3. Aviñó JA, España E, Peris- Martínez C, Menezos JL. Síndrome de Susac de presentación ocular atípica. *Arch Soc Esp Oftalmología* 2007; 82: 179-182.
4. Hung Do T, Fisch C, Evoy F. Susac Syndrome: Report of four cases and review of the literature. *Am J Neuroradiology* 2004; 25: 382-388.3.
5. Naacke H, Herón E, Bourcier T, Borderie V, Laroche L. Le syndrome de Susac: nouveau cas clinique et revue de la littérature. *J Fr Ophthalmology* 2003; 26: 284-289.

6. Szilasiová J, Klímová E. Susac síndrome: retinocochleocerebral vasculopathy. *Croat med J* 2004; 45: 338-343.
7. Cubillana Herrero JD, Soler Valcárcel A, Albadalejo Devis I, Rodríguez Gonzalez-Herrero B, Minguez Merlos N, Jimenez Cervantes-Nicolás JA. Síndrome de Susac como causa de hipoacusia neurosensorial. *Acta Otorrinolaringología Esp* 2002; 53: 379-383.
8. Monteiro ML, Swanson RA, Coppeto JR, et al. A microangiopathic syndrome of encephalopathy, hearing loss, and retinal arteriolar occlusions. *Neurology* 1985; 35: 1113-21.
9. Mala L, Bazard MC, Berrod JP, Wahl D, Raspiller A. Petits infarctus rétiniens, cochléaires et cérébraux du sujet, ou «SICRET» syndrome ou syndrome de Susac. *J Fr Ophthalmology* 1998; 21: 375-380.