



Neurology perspectives



17602 - SÍNDROME DE SUSAC: UN RETO TERAPÉUTICO. TRATAMIENTO INMUNOSUPRESOR DE ALTA INTENSIDAD Y SEGUIMIENTO CLÍNICO-RADIOLÓGICO

Ribacoba Díaz, C.; Cid Izquierdo, V.; Alcalá Ramírez-del Puerto, J.M.; Portocarrero Sánchez, L.; Sánchez Boyero, M.J.; Palliotti, L.; Gajate García, V.; Marcos Dolado, A.; López Valdés, E.; Ginestal López, R.C.

Servicio de Neurología. Hospital Clínico San Carlos.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Susac (SSu) es una enfermedad autoinmune que afecta a la microvasculatura del sistema nervioso central, retina y oído interno. Clínicamente se caracteriza por la tríada de encefalopatía, oclusión de ramas de la arteria central de la retina (ORACR) e hipoacusia neurosensorial en frecuencias graves. Su baja incidencia y prevalencia hacen que el tratamiento sea un desafío médico. Evaluamos la efectividad del tratamiento inmunosupresor en tres pacientes con SSu grave.

Material y métodos: Presentamos tres pacientes mujeres de entre 31 a 47 años con SSu (dos con diagnóstico definitivo y una con diagnóstico probable) diagnosticadas entre 2018 y 2021. La duración media del seguimiento fue de 23 meses (rango 12-45 meses). Todos los casos comenzaron con alteraciones conductuales y encefalopatía. Se encontraron lesiones típicas de SSu en la resonancia magnética craneal y ORACR en la angiografía con fluoresceína en todas las pacientes. Dos presentaron hipoacusia neurosensorial en frecuencias graves en la audiometría. Las tres recibieron tratamiento inmunosupresor de alta intensidad.

Resultados: Los tres casos fueron formas graves de SSu y presentaron una excelente respuesta, tanto clínica como radiológica, al tratamiento inmunosupresor de alta intensidad. En una paciente el tratamiento inmunosupresor tuvo que ser retirado temporalmente debido a infección por COVID-19 potencialmente mortal.

Conclusión: El tratamiento precoz de SSu es eficaz para mejoría clínica y prevención de secuelas. Se necesitan más datos para decidir cómo reducir el tratamiento inmunosupresor, equilibrando el riesgo de padecer una enfermedad inadecuadamente suprimida con el de los posibles efectos secundarios de la inmunosupresión crónica agresiva.