



Sociedad Neurológica Argentina  
Filial de la Federación Mundial  
de Neurología

# Neurología Argentina

[www.elsevier.es/neurolarg](http://www.elsevier.es/neurolarg)



## Casuística

# Síndrome de Susac y revisión de casos argentinos



Rolando Cosacov<sup>a,\*</sup> y Gabriela Villarreal<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Médico neurólogo, Hospital Misericordia, Córdoba, Argentina

<sup>b</sup> Médica reumatóloga, Hospital Misericordia, Córdoba, Argentina

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 17 de mayo de 2015

Aceptado el 4 de enero de 2016

On-line el 24 de febrero de 2016

#### Palabras clave:

Síndrome de Susac  
Encefalopatía  
Pérdida auditiva neurosensorial  
Cuerpo calloso  
Arteria retina

### R E S U M E N

El síndrome de Susac es una enfermedad poco frecuente caracterizada por encefalopatía, pérdida auditiva neurosensorial y oclusión arterial retinal. Se describe un caso que presentó la tríada completa, con imágenes características en la resonancia magnética nuclear de cerebro y se revisan los otros casos reportados en nuestro país.

© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

### Susac's syndrome. A review of Argentine cases

#### A B S T R A C T

Susac's syndrome is a rare disease, characterized by encephalopathy, sensorineural hearing loss and retinal artery occlusion. In this paper, we present the case of a woman who presented the complete triad, with typical features on Nuclear Magnetic Resonance images of the brain, and we review other cases reported in our country.

© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

#### Keywords:

Susac's syndrome  
Encephalopathy  
Sensorineural hearing loss  
Corpus callosum  
Retinal artery

## Introducción

El síndrome de Susac es una enfermedad poco frecuente constituida por la tríada clínica de encefalopatía, pérdida auditiva neurosensorial y oclusión arterial retinal.

Es un fenómeno inflamatorio presumiblemente de auto-inmunidad contra los endotelios vasculares que ocasiona oclusión de pequeños vasos.

El diagnóstico clínico es apoyado por RM cerebral, retino-fluorografía (RFG) y audiometría.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [cosacov@gmail.com](mailto:cosacov@gmail.com) (R. Cosacov).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2016.01.002>

1853-0028/© 2016 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Es un síndrome subdiagnosticado con numerosos diagnósticos diferenciales.

Se describe un caso, se comentan las características clínicas, el tratamiento y la evolución y se revisan los pocos casos en Argentina.

### Caso clínico

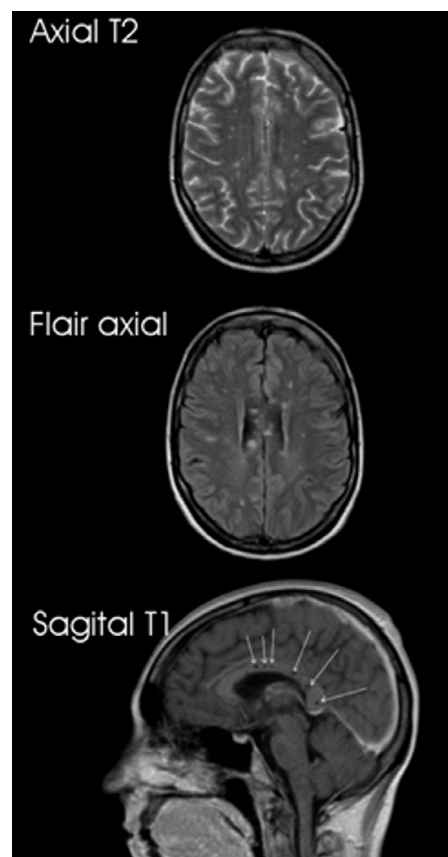
Una mujer de 46 años en buen estado de salud consultó por molestias y dolor ocular bilateral. Se agregó luego cefalea holocraneana moderada. Siete días después fue internada por estado confusional agudo, con excitación psicomotriz, conductas bizarras, lenguaje hipofluente e incomprensible, risa inmotivada e incontinencia de esfínteres.

Durante su internación, permaneció afebril, con conservación de fuerzas y sensibilidad, hiperreflexia en los 4 miembros y temblor en los superiores. Signos vitales: frecuencia cardíaca 80 l/m; frecuencia respiratoria 22 r/m, y presión arterial 110/70 mmHg. El líquido cefalorraquídeo fue incoloro, límpido, con 2 cél/mm<sup>3</sup>. Glucosa 0,58 g/l (glucemia 0,93 g/l); proteínas: 130 mg/dl. El laboratorio de rutina y la orina fueron normales. El electroencefalograma mostró ondas delta generalizadas de predominio anterior, no observándose descargas epileptiformes. Una tomografía computarizada de cerebro sin contraste, de urgencia, fue normal, pero una RM con gadolinio a las 48 h mostró lesiones hipointensas en T1, hiperintensas y heterogéneas en Flair y T2, e hiperintensas en secuencia de difusión, irregulares, de límites poco definidos, subcorticales, en el esplenio, cuerpo y rodilla del cuerpo calloso, algunas lineales con límites definidos en el brazo posterior de la cápsula interna derecha, subinsular posterior derecha, sustancia blanca del centro oval y yuxtacorticales bilaterales (fig. 1). Ninguna imagen se modificó postinyección de gadolinio.

Fue dada de alta al decimotercer día de internación, momento en el que se encontraba lúcida, amnésica de su internación, con lenguaje conservado, ataxia de la marcha e imposibilidad de caminar sin ayuda. Sin déficit de pares craneales, salvo hipoacusia sensorineural importante con gran molestia por acúfenos bilaterales. Presentó también incontinencia urinaria. Campimetría y agudeza visual, conservadas. Una angiorresonancia cerebral fue normal. Una RFG mostró lesiones múltiples diseminadas de obstrucción arteriolar. Fue medicada inicialmente con pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida, quedando posteriormente con dosis decrecientes de corticoides hasta su suspensión y azatioprina. Durante el siguiente año, recuperó la marcha autónoma con leve inestabilidad, sin déficit motor pero con reacción de sobresalto en los miembros inferiores ante estímulos táctiles inesperados (hiperplexia). Un síndrome de piernas inquietas nocturnas apareció a los 5 meses de su alta con respuesta completa a 0,25 mg de pramipexol, dosis que hubo de repetirse meses luego a la siesta. Controló esfínteres a los 4 meses del alta. La hipoacusia y los acúfenos persistieron sin cambios, siendo estos su mayor incomodidad.

### Comentarios

El síndrome de Susac es una rara enfermedad, ya que hasta el presente solo se han descrito unos 304 casos en el mundo<sup>1</sup>.



**Figura 1 – Lesiones en cuerpo calloso, cápsula interna, subinsular, sustancia blanca del centro oval y yuxtacorticales.**

Esta epiteliopatía autoinmune afecta principalmente a mujeres jóvenes de 20 a 40 años, aunque hombres y rangos etarios de 7 a 72 años pueden ser afectados<sup>2</sup>.

La clave diagnóstica está en la tríada de encefalopatía, oclusión arterial retinal y pérdida auditiva<sup>3</sup>, como en el presente caso, siendo en este relativamente fácil el diagnóstico.

Cuando solo la encefalopatía está presente, o si falta alguna de las manifestaciones características o la tríada no es reconocida, puede fallarse el diagnóstico<sup>4</sup>.

Sin embargo, puede hacerse con certeza en un paciente encefalopático si presenta en la RM alteraciones «patognomónicas»: lesiones en la parte central del cuerpo calloso visto en corte sagital, las cuales no se presentan en la esclerosis múltiple ni en la encefalomiелitis aguda diseminada<sup>2</sup>.

La historia natural tendría una forma monocíclica con remisión, que sería la más frecuente, una forma remitente-recurrente con años de intervalo y una forma crónica continuada prolongada<sup>2</sup>.

Si bien se reportaron casos de muerte<sup>5</sup>, el pronóstico sería favorable, aunque con secuelas, cognitivas y otras. La hipoacusia es habitualmente irreversible.

Nuestra paciente desarrolló un síndrome de piernas inquietas con respuesta excelente al pramipexol. No se encontró tal asociación en la literatura consultada, aunque no es posible descartar que sea esporádica.

Tabla 1 – Revisión argentina de casos publicados

	C1	C2	C3	C4	C5	C6
Edad	42 años	32 años	37 años	21 años	29 años	46 años
Sexo	Femenino	Masculino	Femenino	Masculino	Masculino	Femenino
Síntomas vinculables con lesión encefálica	Labilidad emocional, rigidez de nuca, incontinencia urinaria, bradilalia, bradipsiquia	Vértigo vómitos lateropulsión. Hemiparesia derecha y aumento de la base de sustentación	Cefalea, inestabilidad emocional, alteración de la marcha, somnolencia, inatención, afasia global, parálisis facial central y ataxia	Inestabilidad, vértigo, vómitos, cefalea intensa, ataxia, afasia, irritabilidad y paranoia, parálisis facial central, cuadriparesia, síntomas frontales	Amnesia anterógrada y cefalea Posteriormente paresia Facio-braquicrural izquierda y disartria transitoria	Cefalea holocraneana, síndrome confusional agudo con excitación sicomotriz
Síntomas visuales	Diplopía	Pérdida de la agudeza visual transitoria ojo izquierdo. Nistagmo	Pérdida de la visión ojo derecho	Pérdida de la visión	No descriptos(con alteración en RFG)	Sí, inespecíficos
Síntomas auditivos	Hipoacusia derecha	Hipoacusia bilateral	No	Hipoacusia	No descriptos(con alteración en RFG)	Hipoacusia
RM	Lesiones isquémicas focales área paraventricular derecha. Rama posterior de cápsula interna, cuerpo calloso, tálamo y área parietal subcortical	Múltiples lesiones pequeñas en la sustancia blanca, la porción central del cuerpo calloso, pedúnculos cerebelosos medios y áreas periventriculares	Múltiples lesiones en la sustancia blanca, con afectación de la porción central de cuerpo calloso	Múltiples lesiones un la sustancia blanca, afectación de la porción central de cuerpo calloso y núcleos de la base	Múltiples lesiones en cuerpo calloso, fórmix y ambos centros ovales	Lesiones en l sustancia blanca en la parte central del cuerpo calloso y múltiples en sustancia blanca
RFG	Normal	Obstrucción la rama de la arteria central de la retina	Obstrucción de la rama de la arteria central de la retina	Obstrucción de la rama central de la retina	Obstrucción de la rama de la arteria central de la retina e hiperfluorescencia endovascular	Obstrucción de la rama de la arteria central de la retina
Audiometría	Hipoacusia neurosensorial	Anormal	Normal	Anormal	Hipoacusia neurosensorial	Hipoacusia neurosensorial
Evolución	Mejoró su condición general, sin mejoría en su audición. Persistencia de disartria y alteraciones visuales	Se resolvieron todos los síntomas excepto la hipoacusia. En su evolución presentó 3 brotes con compromiso visual	Recuperación completa	Mejoría parcial	Buena respuesta clínica y neurológica	Mejoría clínica, persistiendo hipoacusia y zumbidos en oídos

Hay propuestos tratamientos con inmunosupresores, corticoides, inmunoglobulina y, últimamente, rituximab, no existiendo ensayos clínicos<sup>6</sup>.

En nuestro país, hasta la fecha se han reportado 5 casos<sup>7-9</sup>, siendo este el sexto. De ellos el 50% fue de sexo femenino y el 50% masculino, con un rango etario entre 21 a 46 años (media 34,5); todos presentaron encefalopatía y síntomas visuales, y un 83% (5/6) síntomas auditivos. En la RM el 100% presentó compromiso en la porción central del cuerpo calloso. Las alteraciones en la RFG y la audiometría estuvieron presentes en 5 de 6 pacientes (83%). La mayoría quedó con secuelas y solo hay un reporte de recuperación completa (tabla 1).

En conclusión, esta es una enfermedad probablemente subdiagnosticada y compleja, donde diversas especialidades deben estar alertas para establecer el diagnóstico y el tratamiento, que debe ser agresivo y temprano a fin de minimizar daños.

---

### Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

---

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

---

### Agradecimiento

A Dr Rennebohm M.D., por la discusión del presente caso.

---

### BIBLIOGRAFÍA

1. Dörr J, Krautwald S, Wildemann B, Jarius S, Ringelstein M, Duning T, et al. Characteristics of Susac syndrome: A review of all reported cases. *Nat Rev Neurol.* 2013;9:307-16.
2. Rennebohm R, Susac JO, Egan RA, Daroff RB. Susac's Syndrome —update. *J Neurol Sci.* 2010;299:86-91.
3. Martinez JM, Botha H, Katz B. Clinical reasoning: A woman with subacute progressive confusion and gait instability. *Neurology.* 2014;83:62-7.
4. Michael Star MD, Gill R, Bruzzone M, De Alba F, Schneck M, Biller J. Do not forget susac syndrome in patients with unexplained acute confusion. *J Stroke Cerebrovas Dis.* 2015;24:93-5.
5. Saux A, Niango G, Charif M, Morales R, Mura F, Bonafe A, et al. Susac's syndrome, a rare, potentially severe or lethal neurological disease. *Journal of the Neurological Sciences.* 2010;297:71-3.
6. Rennebohm RM, Egan RA, Susac JO. Treatment of Susac's syndrome. *Curr Treat Options Neurol.* 2008;10:67-74.
7. Ortiz A, Roverano S, Paira S. Síndrome de Susac: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Arg Reumatol.* 2010;1:29-32.
8. Schottalaender L, Correale J, Amerisio S, Moschini J, Crivelli L, Meli F, et al. White matter relapsing remitting disease: "Susac's syndrome" —An inderdiagnosed entity. *Mult Scler Relat Disord.* 2013;2:349-54.
9. Kohler A, Alessandro L, Calandri IY, Filo M. Microangiopatía con afección de cuerpo calloso y retina secundaria a síndrome de Susac. *Neurol.* 2015;7:192-3.