

Reporte de caso

Medwave 2017 Ago;17(7):e7033 doi: 10.5867/medwave.2017.07.7033

Síndrome de Susac: primer reporte de caso en el Perú

Susac syndrome: the first case report in Peru

Autores: Carolina Rivadeneira-Sotelo[1], María Meza Vega[1,2], Darwin Segura-Chávez[1], Sheila Castro-Suarez[1,3]

Filiación:

[1] Centro de investigación básica en demencias y enfermedades desmielinizantes del sistema nervioso central, Instituto Nacional de Ciencias Neurológicas, Lima, Perú

[2] Facultad de medicina de la Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Lima, Perú

[3] Instituto Peruano de Neurociencias, Lima, Perú

E-mail: sheics2@gmail.com

Citación: Rivadeneira-Sotelo C, Meza Vega M, Segura-Chávez D, Castro-Suarez S. Susac syndrome: the first case report in Peru. *Medwave* 2017 Ago;17(7):e7033 doi: 10.5867/medwave.2017.07.7033

Fecha de envío: 5/6/2017

Fecha de aceptación: 8/8/2017

Fecha de publicación: 30/8/2017

Origen: no solicitado

Tipo de revisión: con revisión por cuatro pares revisores externos, a doble ciego

Palabras clave: encephalopathy, hearing loss, microangiopathy, Susac syndrome, retinocochleocerebral vasculopathy, autoimmune endotheliopathy

Resumen

El síndrome de Susac es una entidad rara, caracterizada por la triada clásica de encefalopatía subaguda, oclusión de la arteria retiniana e hipoacusia neurosensorial. Es más frecuente en mujeres, la edad de inicio fluctúa entre los nueve y los 58 años de edad. La patogénesis se plantea como un cuadro microangiopático a nivel cerebral, retiniano y coclear asociado a un mecanismo autoinmune. Presentamos el caso de una mujer de 31 años de edad que inició con cefalea holocraneana, conducta pueril, bradilalia y somnolencia. En la angiografía con fluoresceína de retina presentó en la evolución un déficit auditivo y obstrucción arterial de la rama temporal retiniana derecha. La resonancia magnética cerebral mostró lesiones redondeadas hiperintensas en el cuerpo calloso, región periventricular y cerebelo. Se reporta el primer caso de síndrome de Susac definido en Perú, el que se manifestó con la triada clásica, que es de presentación poco frecuente. Sin embargo, también los casos que muestran formas incompletas deben ser evaluados oportunamente para iniciar un tratamiento oportuno y evitar secuelas irreversibles.

Abstract

Susac Syndrome is a rare entity, characterized by a triad of subacute encephalopathy, retinal artery occlusion and sensorineural hearing loss. It is more common in women and the age of onset fluctuates between 9-58 years of age. The pathogenesis is presented as microangiopathic changes at the cerebral, retinal and cochlear levels associated with an autoimmune mechanism. We present the case of a 31-year-old woman who started with a diffuse headache, puerile behavior, bradylalia and somnolence. As the disease progressed, she had auditory deficit and arterial obstruction of the right temporal retinal branch in retinal fluorescein angiography. Brain magnetic resonance showed rounded hyperintense lesions in the corpus callosum, periventricular region and cerebellum. This is the first reported case of Susac Syndrome in Peru, presented with the classic triad, which is an infrequent presentation. However, cases that show incomplete forms should be evaluated in a timely manner to initiate timely treatment and avoid irreversible consequences.

Introducción

El síndrome de Susac es una entidad rara, descrita por primera vez por John Susac en 1979, quien presentó dos pacientes de sexo femenino con la triada clásica de encefalopatía subaguda, oclusión de la arteria retiniana e hipoacusia neurosensorial [1]. Es más frecuente en mujeres, con una relación mujer a hombre de 3:1. La edad de inicio fluctúa entre los nueve y los 58 años de edad [2]. Hasta el momento se han reportado 405 casos en el mundo [3], de los cuales siete corresponden a Sudamérica: cinco en Argentina [4], uno en Brasil y otro en Colombia [5].

La patogénesis del síndrome de Susac es poco conocida [6]. Sin embargo se ha planteado la posibilidad de un cuadro microangiopático a nivel cerebral, retiniano y coclear; asociado a un mecanismo autoinmune. Esto es apoyado por la respuesta inflamatoria que suele hallarse, así como por la presencia en algunos pacientes de anticuerpos no específicos antiendoteliales celulares y la respuesta favorable a la terapia inmunomoduladora [7].

Las manifestaciones encefalopáticas pueden ser anunciadas por dolor de cabeza intenso, a veces migrañoso. Se presentan anormalidades en la conducta como agresividad, paranoia, apatía y depresión. El compromiso cognitivo puede manifestarse con déficit de la memoria, confabulación, alteraciones visuoespaciales, disminución de la atención y concentración, desorientación y luego trastorno del nivel de conciencia en forma de letargo. Durante este período, en algunos casos puede presentarse incontinencia urinaria y convulsiones generalizadas [8]. Los síntomas visuales son reportados como escotomas, fotopsias y disminución de la agudeza visual cuando la retina central está involucrada. No obstante, algunos pacientes pueden ser asintomáticos, por lo que es conveniente realizar una angiografía con fluoresceína que puede mostrar la oclusión de las arterias retinianas distales a las bifurcaciones de los vasos e hiperfluorescencia de las paredes arteriales [6].

La hipoacusia neurosensorial típica de este síndrome revela la afectación de las frecuencias bajas y medias en la audiometría, causada principalmente por microinfartos en la cóclea apical y puede ser la primera y única característica clínica de la enfermedad [9]. La pérdida de audición así como el compromiso visual son irreversibles en la mayoría de los pacientes, y puede ocurrir rápidamente [10].

Las imágenes en la resonancia magnética cerebral en las secuencias sagitales de T2, *Fluid Attenuated Inversion Recovery* (FLAIR por sus siglas en inglés) y T1 muestran microinfartos de las fibras centrales del cuerpo calloso con preservación relativa de la periferia. Estos hallazgos tienen la apariencia de "bolas de nieve" que con el tiempo se convierten en "agujeros". Estos son observados sólo en el síndrome de Susac y no en otras enfermedades autoinmunes como vasculitis, esclerosis múltiple o encefalomiелitis diseminada aguda [11], [12]. Asimismo, se pueden encontrar microinfartos en la cápsula interna sobre

todo en la secuencia *Diffusion Weighted Magnetic Resonance Imaging* (DWI) que tienen la apariencia de un "collar de perlas". Ambos hallazgos resultan patognomónicos del síndrome de Susac [9], [13].

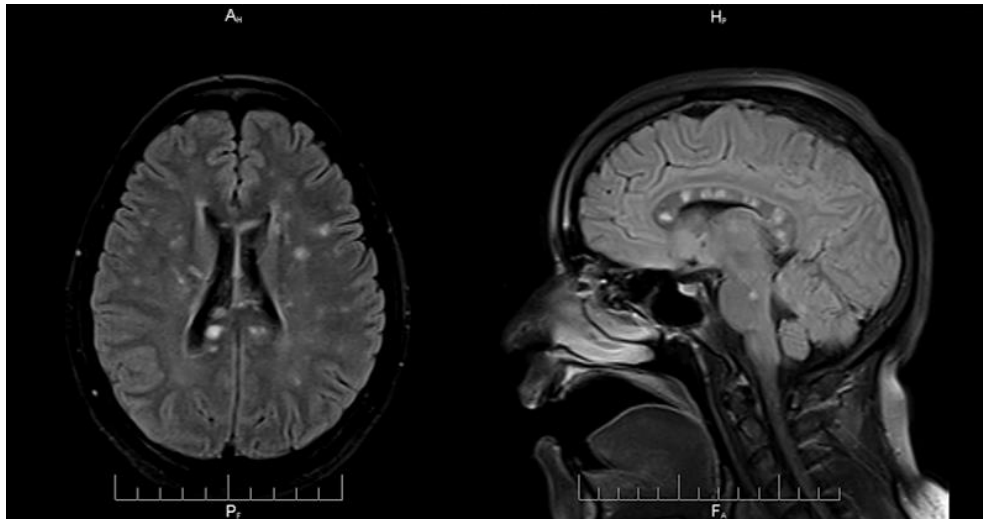
El diagnóstico temprano es esencial para asegurar el inicio inmediato de la terapia inmunosupresora. Al principio se emplean corticoides por vía endovenosa a altas dosis, seguido de corticoides por vía oral asociado a dosis bajas de ácido acetil salicílico [14]. Sin embargo, un inmunosupresor tipo micofenolato o azatioprina también debe instaurarse como parte del tratamiento de esta entidad [15]. Se reporta el primer caso de síndrome de Susac en Perú, que se manifiesta con la triada característica.

Presentación del caso

Mujer de 31 años de edad, previamente saludable, quien presentó un cuadro gastrointestinal autolimitado, caracterizado por dolor abdominal, náuseas, vómitos y diarrea. Una semana después presentó cefalea holocraneana, tipo opresiva, de moderada intensidad, luego se añadió apatía, hiporexia y malestar general. En los últimos días, previos a su ingreso, se agregó conducta pueril y dificultad para reconocer a sus familiares. No se orientaba en qué lugar se encontraba, no recordaba las fechas, realizaba sus actividades diarias con lentitud, mostraba bradilalia y somnolencia. Estos síntomas fueron incrementándose en el transcurso de los días. No refirió síntomas visuales o auditivos.

En el examen físico se encontró a la paciente somnolienta. Al despertarla se mostraba bradipsíquica, su lenguaje era poco fluido, disártrico. Comprendía y repetía, pero presentaba actitud negativa e irritable. La fuerza muscular estaba conservada, aunque con hiperreflexia generalizada. Tenía disimetría en extremidades y ataxia de tronco que no le permitía deambular por sus propios medios. No presentaba rigidez de nuca.

Los exámenes paraclínicos de rutina fueron normales. Los resultados de anticuerpos antinucleares, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos c y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos p fueron negativos. El estudio de líquido cefalorraquídeo mostró 185 miligramos por decilitro de proteínas, 58 miligramos por decilitro de glucosa; siete células, 98% linfocitos, 2% polimorfonucleares y las bandas oligoclonales fueron negativas. Se le realizaron dos resonancias magnéticas de encéfalo, con una diferencia de dos semanas, las cuales mostraron numerosas pequeñas áreas de hiperseñal en protocolos T2 y *Fluid Attenuated Inversion Recovery* en sustancia blanca a predominio del cuerpo calloso, en hemisferios cerebrales, peri y supraventriculares, sin efecto de masa ni edema periférico (Figura 1, A y B). Otras imágenes de hiperseñal con las mismas características se apreciaron en la fosa posterior afectando el mesencéfalo, pedúnculos cerebelosos medios y ambos hemisferios cerebelosos. No se evidenció captación de contraste.

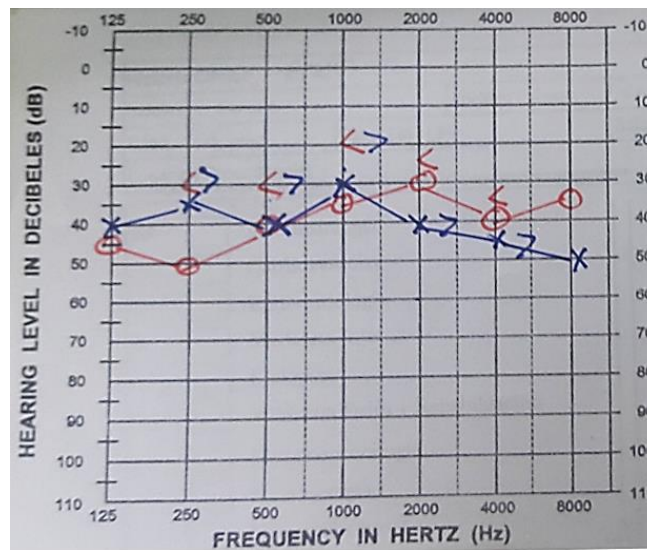


A: izquierda, axial y B: derecha, sagital. Las figuras muestran lesiones típicas en cuerpo calloso que tienen apariencia redondeada, conocida como "bola de nieve" (*snowball*). También en el síndrome de Susac se podría observar imágenes en protuberancia como la que se muestra en la figura.

Figura 1. Resonancia magnética cerebral según protocolo Fluid Attenuated Inversion Recovery.

Se planteó como diagnóstico una enfermedad desmielinizante de probable etiología autoinmune, por lo que se inició pulsos de metilprednisolona con dosis de un gramo al día por vía endovenosa durante cinco días. Posteriormente se continuó con prednisona a dosis de un milígramo por kilogramo de peso al día. Se observó mejoría al quinto día de iniciado el tratamiento. La paciente estaba despierta, orientada, con lenguaje fluido, menos negativa e

irritable y lograba deambular con mínimo apoyo. Sin embargo, al décimo día de hospitalización manifestó disminución de la audición con predominio izquierdo, que fue confirmado en la evaluación otorrinolaringológica. La audiometría realizada mostró hipoacusia neurosensorial de 40 decibeles en el oído derecho y 45 decibeles en el izquierdo (Figura 2). Además presentó sensación de mareo y tinnitus fugaz.



Se muestra una hipoacusia neurosensorial de tonos bajos y medios.

Figura 2. Audiometría.

Debido al cuadro clínico, los hallazgos de las imágenes y el compromiso auditivo, se planteó el diagnóstico probable de síndrome de Susac. Se realizó una evaluación oftalmológica, donde el fondo de ojo mostró una obstrucción de la rama temporal de la arteria retiniana del ojo derecho. Este hallazgo fue corroborado en la angiografía con fluoresceína de retina, donde se apreciaron múltiples lesiones diseminadas de obstrucción arteriolar

(Figura 3). Se añadió al tratamiento ácido acetil salicílico y micofenolato. Al momento del alta médica la paciente se encontraba lúcida, orientada en tiempo, espacio y persona, con lenguaje fluido, realizaba marcha sin apoyo, era independiente en sus actividades de la vida diaria y con leve mejoría de la audición. Sin embargo, al mes del alta hospitalaria manifestó disminución leve de la agudeza visual que no limitaba su quehacer diario.



Se muestran múltiples oclusiones en ramas de la arteria retiniana y las típicas hiperfluorescencias en las paredes arteriales.

Figura 3. Angiografía con fluoresceína de retina.

Discusión

La frecuencia del síndrome de Susac es muy rara en el mundo, aunque se han descrito casos en todos los continentes, la mayoría de los reportados proceden de América del Norte y Europa [15]. El presente es el primer caso reportado en Perú. Esta entidad se manifiesta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes, entre los 30 y 40 años de edad [3],[5], grupo etario al cual pertenece la paciente.

La mayoría de los pacientes que llegan a ser diagnosticados con síndrome de Susac no presentan la clásica triada del cuadro clínico, los pocos casos completos llegan sólo al 13% [16]. Se debe tener en cuenta el intervalo de tiempo entre el primer y tercer síntoma típico, ya que puede tardarse

hasta cinco meses en completar la triada [17]. En este caso el cuadro clínico se completó aproximadamente a los tres meses de iniciados los síntomas. Sin embargo, se pudo objetivar previamente la triada utilizando la angiografía con fluoresceína de retina, la que ya mostraba la obstrucción de las arterias. De esta manera se cumplieron los criterios diagnósticos del síndrome de Susac definitivo, los cuales han sido publicados recientemente por Ilka Kleffner y colaboradores [18], en el que se califica como síndrome de Susac definitivo a los casos con compromiso clínico o paraclínico que involucre los tres órganos (encéfalo, retina y el sistema vestibulococlear), y síndrome de Susac probable cuando hay una inequívoca implicancia clínica o paraclínica de dos de los tres órganos comprometidos (Tabla 1).

<p>I. Diagnóstico definitivo síndrome de Susac: Tiene que cumplirse cada criterio (1, 2, 3) con los respectivos subcriterios (i, ii).</p> <p>1. Afectación cerebral</p> <p>i. Síntomas y hallazgos clínicos: nuevo trastorno cognitivo, cambios de comportamiento, nuevos síntomas neurológicos focales y/o nuevos dolores de cabeza.</p> <p>ii. Imágenes: hallazgos típicos en la resonancia magnética craneal - hiperintensidad multifocal, pequeñas lesiones redondas, al menos una de ellas en el cuerpo calloso ("bola de nieve") en secuencias ponderadas T2 (o <i>Fluid Attenuated Inversion Recovery</i>).</p> <p>2. Afectación de la retina</p> <p>i. No se requieren hallazgos clínicos y síntomas.</p> <p>ii. Examen oftalmológico: OARR o HPR en angiografía fluoresceínica o signos característicos de isquemia de la rama retiniana en fundoscopia o TCO-DE.</p> <p>3. Afectación vestibulococlear</p> <p>i. Síntomas y hallazgos clínicos: nuevo tinnitus, pérdida auditiva y/o vértigo periférico.</p> <p>ii. Examen de la función del oído interno: la pérdida auditiva debe estar respaldada por un audiograma, el vértigo vestibular debe estar respaldado por diagnósticos específicos.</p>
<p>II. Diagnóstico probable síndrome de Susac: Tríada incompleta, sólo se cumplen dos de los tres criterios anteriores 1-3.</p>
<p>III. Diagnóstico posible síndrome de Susac: En todos los demás pacientes que muestren algunos hallazgos clínicos y/o paraclínicos de la tríada anterior, pero que no cumplan I o II, el síndrome de Susac debe incluirse en los diagnósticos diferenciales, pero no debe considerarse como el diagnóstico más probable.</p>

Adaptado de *European Susac Consortium*. [18].
 HPA: hiperfluorescencia de la pared arterial.
 OARR: oclusión arterial de la rama retiniana.
 TCO-DE: tomografía de coherencia óptica de dominio espectral.

Tabla 1. Criterios para el diagnóstico del síndrome de Susac.

Sin embargo, no hay que olvidar que existen otros síndromes y enfermedades que pueden cursar con una clínica muy similar y compartir algunos componentes del síndrome de Susac. Algunos ejemplos son enfermedad de

Behcet, la enfermedad de Marchiafava-Bignami o el síndrome de Cogan. [19], [20], [21] como se aprecia en la Tabla 2 [11], [12], [19], [20], [21].

Enfermedad	Curso	Edad	Manifestaciones clínicas	Hallazgos en RM cerebral
Síndrome de Susac	Agudo/subagudo.	Adulto joven.	Encefalopatía, pérdida auditiva neurosensorial, disminución de agudeza visual.	Lesiones redondeadas hiperintensas en FLAIR y T2 en el cuerpo calloso, en sustancia blanca, en región periventricular y cerebelo.
Enfermedad de Behcet	Crónico y recidivante.	Adulto joven.	Aftas orales y genitales, uveítis, poliartralgias. Cefalea y afectación de las funciones superiores.	Lesiones inflamatorias de pequeño tamaño en tronco cerebral y ganglios basales.
Enfermedad de Marchiafava-Bignami	Agudo, subagudo o crónico.	Adulto joven.	Alteraciones cognitivas o psiquiátricas, asociadas a temblor, espasticidad y parestias.	Normal o signos de atrofia corticosubcortical, hipointensidad en cuerpo calloso. Lesiones hiperintensas características de desmielinización en cuerpo calloso.
Síndrome de Cogan	Agudo o crónico.	Adulto joven.	Afectación ocular y/o del oído interno.	Lesiones hiperintensas irregulares en sustancia blanca y sustancia gris (ganglios basales).
Esclerosis Múltiple	Subagudo, crónico, recurrente.	Adulto joven.	Alteración de la visión, déficit motor, falta de equilibrio, alteración del habla, parestias, pérdida de audición, déficit cognitivo.	Lesiones hiperintensas en T2 infratentoriales, yuxtacorticales, periventriculares, cuerpo calloso.
Encefalomiелitis diseminada aguda	Agudo, subagudo.	Más frecuente en niños.	Encefalopatía, hemiplejia aguda, ataxia, crisis epiléptica, parálisis de nervios craneales, disminución de agudeza visual por neuritis óptica, afasia, parestias, compromiso de la médula espinal.	Lesiones hiperintensas afectan la sustancia blanca de los hemisferios cerebrales, unión cortico-subcortical, cerebelo, tronco encefálico, nervios ópticos y médula espinal. Son menos confinadas al cuerpo calloso.
Vasculitis Primaria del SNC	Agudo, subagudo.	Todos los grupos etarios, más frecuente en adultos jóvenes.	Cefalea subaguda, deterioro cognitivo, alteración de la memoria y déficit motor focal.	Lesiones isquémicas o hemorrágicas en diferentes estadios que afectan diferentes territorios vasculares.

RM: resonancia magnética.
SNC: sistema nervioso central.
FLAIR: Fluid Attenuated Inversion Recovery.

Tabla 2. Cuadro resumen de principales diagnósticos diferenciales.

La encefalopatía puede ser subclínica o dominante en el cuadro clínico, su gravedad no se correlaciona con la gravedad de los síntomas neurológicos iniciales y tiende a ser leve en la mayoría de casos [16]. A pesar de ello, en el caso presentado la encefalopatía fue la manifestación más resaltante y tuvo un grado moderado de severidad. El cuadro encefalopático se presenta entre el 60 y el 70% de los pacientes, pudiendo manifestarse como déficits en diversos dominios cognitivos. Al comienzo suelen presentar confusión o cambios de personalidad, trastornos del estado de ánimo, e incluso síntomas psicóticos. La abulia también puede estar presente y luego progresar a una etapa donde la comunicación verbal y no verbal ya no es posible [22]. Los trastornos cognitivos y su gravedad son variables. Algunos estudios han descrito principalmente la lentitud psicomotora y bradipsiquia, mientras que otros indicaron síntomas más específicos en el dominio de la memoria, la atención y las habilidades ejecutivas [23].

La paciente presentó cambios en la conducta con rasgos de agresividad, bradisiquia, abulia, disminución de atención, poca concentración, así como compromiso cognitivo con una marcada afectación de la memoria. Esto no le permitía interactuar adecuadamente con su entorno, asociado además a cefalea persistente tipo opresiva. La cefalea es considerada actualmente un síntoma común y es relevante cuando es de inicio reciente, de tipo migrañosa u opresiva [16].

Respecto a la hipoacusia, la literatura revisada pone en evidencia que la pérdida auditiva es aguda y puede desarrollarse de la noche a la mañana. Incluso los pacientes pueden despertar con sordera en un oído y perder la audición del otro lado en un período de tiempo corto (días a semanas) [24]. En el caso de la paciente, debido a que se mostraba encefalopática, inicialmente no se pudo valorar la hipoacusia y tampoco fue uno de los síntomas iniciales

que le aquejara. Sin embargo, en la evolución se presentó el déficit auditivo primero en el oído izquierdo, donde predominó el déficit, y días después en el derecho. Estos hallazgos fueron corroborados con la audiometría tonal y vocal, hallándose compromiso de las frecuencias bajas y medias. Lo anterior es congruente con lo reportado en otros casos donde la pérdida auditiva puede ser bilateral y asimétrica [18]. Como parte de los síntomas vestibulococleares también se puede asociar tinnitus o vértigo [25]. La paciente presentó tinnitus fugaz en la evolución. No se evidenció nistagmus a pesar de haber referido que se sentía mareada, por lo que no se puede plantear la presencia de vértigo periférico [26].

La evaluación oftalmológica en el síndrome de Susac comprende el examen del fondo de ojo, la evaluación con fluoresceína (para objetivar la oclusión de las ramas arteriales retinianas) y la tomografía de coherencia óptica en la que se observa daño de las capas internas de la retina [27], [28]. Estos exámenes son útiles para documentar el compromiso de retina, independientemente de si el paciente presenta o no síntomas visuales. En el caso presentado la fundoscopia reveló obstrucción de la rama temporal de la arteria retiniana del ojo derecho. Este hallazgo fue corroborado en la angiografía con fluoresceína de retina. Sin embargo, no se encontró blanqueamiento isquémico retiniano, parches de algodón, blanqueamiento periarterial, segmentación de caja o mancha roja cereza que también se pueden encontrar en el fondo de ojo [29]. La obstrucción de las arterias retinianas es un hallazgo común en el síndrome de Susac, como se muestra en una serie de casos donde estuvo presente en el 100% de los pacientes incluidos, quienes en su mayoría permanecieron asintomáticos por mucho tiempo [14]. A pesar de ello, se debe recalcar que la fundoscopia es menos sensible que la angiografía con fluoresceína para detectar oclusiones arteriales [14].

La resonancia magnética cerebral del caso evidenció lesiones redondeadas hiperintensas acordes con el protocolo *Fluid Attenuated Inversion Recovery* y T2 en el cuerpo caloso, en la sustancia blanca, en la región periventricular y el cerebelo. Dichos hallazgos son compatibles con lo descrito en otros reportes de síndrome de Susac donde se habla de lesiones hiperintensas, multifocales y redondas (bola de nieve), y que al menos una de ellas está presente en el cuerpo caloso como lo describen también en una serie de cinco casos en Estados Unidos. Además, se puede ver atrofia del cuerpo caloso con ventrículomegalia compensatoria y en la difusión de áreas de restricción [16], [30].

En aproximadamente el 45% de los casos con diagnóstico de síndrome de Susac se puede identificar en el estudio de líquido cefalorraquídeo una leve pleocitosis [16] y un aumento inespecífico de las proteínas como se halló en el caso que reportamos. Esto también fue descrito por Dörr y colaboradores en un estudio donde un 67% de los casos reveló pleocitosis linfocítica y contenido proteico elevado en el líquido cefalorraquídeo [17]; aunque la importancia de este estudio radica en descartar otras posibles etiologías [16].

No existe un consenso en el tratamiento del síndrome de Susac, pero se brinda un tratamiento empírico basado en la hipótesis fisiopatológica que postula la afectación del endotelio por mecanismos inflamatorios autoinmunes. Por este motivo en la fase aguda se administra corticoides a altas dosis por vía endovenosa y, para evitar las recaídas, un tratamiento con inmunosupresores tal como se hizo con la paciente que reportamos [15].

Conclusión

Se presenta el primer caso de síndrome de Susac en Perú, con un cuadro clínico que incluye la tríada característica. Estos síntomas fueron objetivados con los exámenes auxiliares imagenológicos y funcionales, por lo que se concluye que se trata de un síndrome de Susac definido. Es necesario señalar que ante un cuadro sólo de encefalopatía, hipoacusia o alteraciones visuales, este síndrome se debe considerar en el diagnóstico diferencial. Si los estudios realizados lo confirman, el inicio temprano del tratamiento evitará posibles secuelas irreversibles.

Notas

Aspectos éticos

El consentimiento informado solicitado por *Medwave*, ha sido firmado por la paciente; una copia de este fue remitido a la dirección editorial de la *Revista*.

Declaración de conflictos de intereses

Los autores han completado el formulario de declaración de conflictos de intereses del *ICMJE*, y declaran no haber recibido financiamiento para la realización del reporte; no tener relaciones financieras con organizaciones que podrían tener intereses en el artículo publicado, en los últimos tres años; y no tener otras relaciones o actividades que podrían influir sobre el artículo publicado. Los formularios pueden ser solicitados contactando al autor responsable o a la dirección editorial de la *Revista*.

Financiamiento

Los autores declaran que no hubo fuentes de financiación externas.

Referencias

1. Susac JO, Hardman JM, Selhorst JB. Microangiopathy of the brain and retina. *Neurology*. 1979 Mar;29(3):313-6. | [PubMed](#) |
2. van Winden M, Salu P. Branch retinal artery occlusion with visual field and multifocal erg in Susac syndrome: a case report. *Doc Ophthalmol*. 2010 Dec;121(3):223-9. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
3. Deane KD, Tyler KN, Johnson DW, Tanabe JL, Oskarrson BE, Nitka EE, et al. Susac syndrome and pregnancy: disease management. *J Clin Rheumatol*. 2011 Mar;17(2):83-8. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
4. Vodopivec I, Prasad S. Short Follow-up Bias Confounds Estimates of the "Typical" Clinical Course of Susac Syndrome. *J Neuroophthalmol*. 2017 Jun;37(2):149-153. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |

5. Cosacov R, Villarreal G. Síndrome de Susac y revisión de casos argentinos. *Neurol Argent*. 2016;8:122-5. | [CrossRef](#) |
6. Arias S, Gómez M, Celis LG. Susac Syndrome: Case Report. *Nova*. 2015 jul;13(24):101-6. | [Link](#) |
7. Vodopivec I, Prasad S. Treatment of Susac Syndrome. *Curr Treat Options Neurol*. 2016 Jan;18(1):3. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
8. Jarius S, Kleffner I, Dörr JM, Sastre-Garriga J, Illes Z, Eggenberger E, et al. Clinical, paraclinical and serological findings in Susac syndrome: an international multicenter study. *J Neuroinflammation*. 2014 Mar 8;11:46. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
9. Yurtsever B, Çabalar M, Kaya H, Tuğcu B, Yazıcı ZM, Yayla V. A Rare Cause of Hearing Loss: Susac Syndrome. *J Int Adv Otol*. 2015 Aug;11(2):167-9. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
10. Nazari F, Azimi A, Abdi S. What is Susac syndrome? - A brief review of articles. *Iran J Neurol*. 2014 Oct 6;13(4):209-14. | [PubMed](#) |
11. Alper G. Acute disseminated encephalomyelitis. *J Child Neurol*. 2012 Nov;27(11):1408-25. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
12. Dutra LA, de Souza AW, Grinberg-Dias G, Barsottini OG, Appenzeller S. Central nervous system vasculitis in adults: An update. *Autoimmun Rev*. 2017 Feb;16(2):123-131. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
13. van der Kooij SM, van Buchem MA, Overbeek OM, Dijkman G, Huizinga TW. Susac syndrome: a report of four cases and a review of the literature. *Neth J Med*. 2015 Jan;73(1):10-6. | [PubMed](#) |
14. Rennebohm R, Susac JO, Egan RA, Daroff RB. Susac's Syndrome--update. *J Neurol Sci*. 2010 Dec 15;299(1-2):86-91. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
15. Rennebohm RM, Egan RA, Susac JO. Treatment of Susac's Syndrome. *Curr Treat Options Neurol*. 2008 Jan;10(1):67-74. | [PubMed](#) |
16. 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 Jun;9(6):307-16. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
17. Aubart-Cohen F, Klein I, Alexandra JF, Bodaghi B, Doan S, Fardeau C, et al. Long-term outcome in Susac syndrome. *Medicine (Baltimore)*. 2007 Mar;86(2):93-102. | [PubMed](#) |
18. Kleffner I, Dörr J, Ringelstein M, Gross CC, Böckenfeld Y, Schwindt W, et al. Diagnostic criteria for Susac syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016 Dec;87(12):1287-1295. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
19. López Bravo A, Parra Soto C, Bellosta Diago E, Cecilio Irazola Á, Santos-Lasaosa S. Neurological manifestations of Behçet's disease: Case report and literature review. *Reumatol Clin*. 2017 May 22. pii: S1699-258X(17)30100-6. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
20. Rodríguez-Fernández S, Bravo-Doviso J, Ramos-Gómez LA, Martín-Delgado C, Ortiz-López R, Puente-Domínguez T. Enfermedad de Marchiafava-Bignami en Cuidados Intensivos. *Med Intensiva*. 2005;29(7):396-9. | [Link](#) |
21. Montesa S, Rodríguez-Muguruzab S, Viñac C, Olivé A. Síndrome de Cogan. *Semin Fund Esp Reumatol*. 2014;15(1):19-24. | [CrossRef](#) |
22. Pawate S, Agarwal A, Moses H, Sriram S. The spectrum of Susac's syndrome. *Neurol Sci*. 2009 Feb;30(1):59-64. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
23. Petty GW, Engel AG, Younge BR, Duffy J, Yanagihara T, Lucchinetti CF, et al. Retinocochleocerebral vasculopathy. *Medicine (Baltimore)*. 1998 Jan;77(1):12-40. | [PubMed](#) |
24. Roessler-Górecka M, Mendel T, Wiśniowska J, Seniów J. Neuropsychological characteristics of encephalopathy in Susac's Syndrome - Case report. *Neurol Neurochir Pol*. 2017 Mar - Apr;51(2):174-179. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
25. Susac JO, Egan RA, Rennebohm RM, Lubow M. Susac's syndrome: 1975-2005 microangiopathy/autoimmune endotheliopathy. *J Neurol Sci*. 2007 Jun 15;257(1-2):270-2. | [PubMed](#) |
26. Robles-Cedeño R, Ramió-Torrentà L, Laguillo G, Gich J, Castellanos M. Long-term clinical and radiological evolution in one case of Susac's syndrome. *Neurol Sci*. 2012 Dec;33(6):1407-10. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
27. Ringelstein M, Albrecht P, Kleffner I, Bühn B, Harmel J, Müller AK, et al. Retinal pathology in Susac syndrome detected by spectral-domain optical coherence tomography. *Neurology*. 2015 Aug 18;85(7):610-8. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
28. Egan RA, Hills WL, Susac JO. Gass plaques and fluorescein leakage in Susac Syndrome. *J Neurol Sci*. 2010 Dec 15;299(1-2):97-100. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |
29. Susac JO. Susac's syndrome: the triad of microangiopathy of the brain and retina with hearing loss in young women. *Neurology*. 1994 Apr;44(4):591-3. | [PubMed](#) |
30. Vodopivec I, Venna N, Rizzo JF 3rd, Prasad S. Clinical features, diagnostic findings, and treatment of Susac syndrome: a case series. *J Neurol Sci*. 2015 Oct 15;357(1-2):50-7. | [CrossRef](#) | [PubMed](#) |

Correspondencia a:
[1] Jirón Ancash 1271
Barrios Altos
Distrito de Lima
Lima
Perú



Esta obra de Medwave está bajo una licencia Creative Commons Atribución-No Comercial 3.0 Unported. Esta licencia permite el uso, distribución y reproducción del artículo en cualquier medio, siempre y cuando se otorgue el crédito correspondiente al autor del artículo y al medio en que se publica, en este caso, Medwave.