



Neurology perspectives



18262 - EYES-BRAIN-EAR WIDE SHUT: SÍNDROME DE SUSAC EN EDAD PEDIÁTRICA

Saldaña Inda, I.; Pardiñas Barón, B.; Pardiñas Barón, N.; Sebastián Torres, B.; Moreno Loscertales, C.

Servicio de Neurología. Hospital Universitario Miguel Servet.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Susac queda definido por la triada de encefalopatía, hipoacusia neurosensorial y oclusión de ramas de la arteria de la retina. La etiología es desconocida, aunque se sospecha subyace una endotelopatía inflamatoria autoinmune con afectación selectiva de microvasculatura del cerebro, retina y oído interno.

Material y métodos: Mujer de 13 años sin antecedentes de interés. Adecuado desarrollo psicomotor e intelectual. Debuta con una cefalea de fenotipo migrañoso a la que al mes se añaden episodios paroxísticos de alteración sensitiva hemicorporal izquierda y cuadros autolimitados de dificultad en la emisión del lenguaje y risa inmotivada. En el curso evolutivo presentó un síndrome vertiginoso subagudo, y aparición de quejas cognitivas con dificultades en el rendimiento escolar.

Resultados: La exploración neurológica demostró una sutil torpeza motora hemicorporal derecha y dismetría apendicular izquierda. La analítica sanguínea y estudio microbiológico fueron normales. La RMN cerebral demostró múltiples lesiones hiperintensas en T2 de predominio en cuerpo calloso con morfología anular y centro hipointenso en patrón “punch-out holes”. El análisis del LCR demostró ligera proteinorraquia sin pleocitosis. Las BOC-IgG fueron negativas, mientras las BOC-IgM mostraron un patrón tipo IV en espejo. La angiografía con fluoresceína ocular objetivó oclusiones arteriales periféricas en ambos ojos e hiperfluorescencias de las paredes arteriales.

Conclusión: El síndrome de Susac es una entidad rara pero que se debe tener presente en el diagnóstico diferencial de las enfermedades desmielinizantes del SNC. Posee un patrón radiológico característico que debemos reconocer. Una exploración oftalmológica detallada y la angiografía con fluoresceína es necesaria incluso en la ausencia de sintomatología visual.