



Neurology perspectives



21298 - ENCEFALOPATÍA GRAVE COMO DEBUT DEL SÍNDROME DE SUSAC

Masjuan Llagostera, M.¹; Ivanovski, T.¹; Sarasibar Ezcurra, H.²; Rigo Oliver, E.³; Ripoll Calafat, A.¹; Villalonga Massuti, A.¹; Escobar Segura, D.¹; Pascual Ferrer, M.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital Son Llàtzer; ²Servicio de Radiología. Hospital Son Llàtzer; ³Servicio de Oftalmología. Hospital Son Llàtzer.

Resumen

Objetivos: Describimos un caso clínico de un varón joven con diagnóstico definitivo de síndrome de Susac (SS) que presentó trastorno de conducta y amnesia, manifestado inicialmente como un trastorno disociativo o de ansiedad, pero con una evolución fulminante hacia una encefalopatía grave asociada a infartos de retina e hipoacusia neurosensorial. El propósito de este caso es crear conciencia sobre el SS como una causa potencial de trastornos psiquiátricos o del comportamiento subagudos en adultos jóvenes.

Material y métodos: El SS es una microangiopatía autoinmune que afecta al cerebro, la retina y el oído interno, provocando una amplia gama de manifestaciones clínicas. La tríada de encefalopatía, alteraciones visuales y pérdida auditiva constituye la presentación clásica de la enfermedad.

Resultados: En la RMN destacaban lesiones *snowball* del cuerpo calloso hiperintensas en T2/FLAIR que afectaban la parte central y se extendían hasta el techo del mismo. En la angiografía de retina con fluoresceína destacaban oclusiones de ramas de la arteria de la retina e hiperfluorescencia de las paredes de los vasos. La audiometría demostraba una hipoacusia neurosensorial bilateral. Tras el diagnóstico de SS se inició tratamiento inmunosupresor agresivo con importante mejoría neurológica y evolución favorable durante el periodo de seguimiento.

Conclusión: El SS es una enfermedad rara pero potencialmente devastadora que puede causar una gran discapacidad si no se diagnostica y trata adecuadamente. Los hallazgos de MRI y RFA son altamente sugerentes y cruciales para el diagnóstico. La aparición de SS con manifestaciones conductuales o psiquiátricas puede ser engañosa y provocar un retraso diagnóstico.