



20928 - EXPERIENCIA CLÍNICA Y TRATAMIENTO DEL SÍNDROME DE SUSAC EN UN HOSPITAL TERCARIO

Mayol Traveria, J.¹; Vilaseca Jolonch, A.²; Ariño Rodríguez, H.²; Zabalza de Torres, A.²; Sastre-Garriga, J.²; Río Izquierdo, J.²; Tintoré Subirana, M.²; Martínez-Valle, F.³; Montalban Gairín, X.²; Rodríguez-Acevedo, B.²

¹Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ²Centre d'Esclerosi Múltiple de Catalunya (Cemcat). Servicio de Neurología. Hospital Universitari Vall d'Hebron; ³Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari Vall d'Hebron.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Susac es una endoteliotipia autoinmune caracterizada por encefalopatía, oclusiones arteriales retinianas y/o hipoacusia neurosensorial. Es una enfermedad rara con manejo terapéutico incierto. El objetivo es describir la experiencia en un hospital terciario.

Material y métodos: Estudio retrospectivo de una serie de pacientes diagnosticados con síndrome de Susac en un hospital terciario entre 2008-2024 (por criterios de Kleffner 2016). Se extrajeron de la historia datos clínicos y paraclínicos.

Resultados: Se identificaron 8 pacientes con criterios de síndrome de Susac [edad mediana 49 (IQR 45-51); mujeres 5 (62,5%)]. La presentación clínica inicial fue en forma de encefalopatía en 5 (62,5%) y en 3 (37,5%) con oclusiones arteriales retinianas. Durante el curso de la enfermedad, todos los pacientes presentaron alteración cognitiva e hipoacusia neurosensorial, 7 (87,5%) oclusiones arteriales retinianas, 7 (87,5%) cefalea, 4 (50%) ataxia. La RM cerebral reveló alteraciones en sustancia blanca, con afectación en cuerpo calloso en todos los casos. Al momento del diagnóstico, 5 (62,5%) pacientes recibieron corticoterapia, dos de los cuales recibieron también inmunoglobulinas. Adicionalmente, los 8 pacientes recibieron tratamiento inmunosupresor secuencial o en combinación, con micofenolato, ciclofosfamida o rituximab. Estas terapias se mantuvieron durante una mediana de 39 (IQR 25-54) meses, durante los cuales 3 (37,5%) pacientes recidivaron, y 2 (25%) alcanzaron remisión, en los que se retiró el tratamiento inmunosupresor.

Conclusión: La tríada clínica clásica raramente está presente al inicio. El tratamiento prolongado e intensivo es necesario en la mayoría de los pacientes, siendo infrecuente la remisión clínica. La falta de evidencia robusta resulta en variabilidad en los tratamientos instaurados.