



Neurology perspectives



22709 - SÍNDROME DE SUSAC: UNA TRÍADA QUE NO DEBE PASARSE POR ALTO

Mata López de Castro, I.¹; Pérez García, P.¹; Rodríguez Martín, G.²; Garmendia Aguilar, M.³; Fambuena Santos, J.⁴

¹Servicio de Neurología. Fundación Jiménez Díaz; ²Servicio de Medicina Interna. Fundación Jiménez Díaz; ³Servicio de Radiología. Fundación Jiménez Díaz; ⁴Servicio de Oftalmología. Fundación Jiménez Díaz.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Susac es una endotelopatía autoinmune que provoca oclusiones en la microvasculatura del cerebro, el oído interno y la retina. Se caracteriza por la tríada de encefalopatía subaguda, pérdida visual y pérdida auditiva neurosensorial. Por su baja prevalencia supone un reto diagnóstico.

Material y métodos: Se presenta el caso de una mujer de 40 años, sin antecedentes conocidos, que acude a Urgencias por presentar visión doble en el plano horizontal y desviación del ojo derecho, con náuseas y vómitos acompañados. En la exploración neurológica destaca exotropía en ojo izquierdo, oftalmoplejia internuclear bilateral de predominio derecho, parálisis facial periférica derecha y ataxia de la marcha.

Resultados: Ante sospecha de enfermedad desmielinizante, se realiza punción lumbar que muestra hiperproteinorraquia y leucorraquia, así como RM craneal donde se objetivan incontables lesiones milimétricas supra e infratentoriales y en esplenio del cuerpo calloso, altamente sugestivas de síndrome de Susac. Se completa el estudio mediante angiografía de retina con fluoresceína, que muestra oclusión bilateral en ramas de la arteria central de la retina. Se solicita audiometría que objetiva hipoacusia neurosensorial bilateral, completando la tríada típica. Ante estos hallazgos, se instaura tratamiento con bolos de metilprednisolona, ciclofosfamida y posterior consolidación con rituximab, consiguiendo mejoría clínica al alta.

Conclusión: El síndrome de Susac es una enfermedad rara y con frecuencia infradiagnosticada, por ello es necesaria una mejor comprensión de su fisiopatología. Un diagnóstico temprano es fundamental, ya que sus manifestaciones típicas pueden no estar presentes desde el inicio, lo cual retrasa el tratamiento inmunosupresor, dando lugar a daño orgánico irreversible.