

347/164 - SÍNDROME DE SUSAC

M. Vila Royo^a, A. Artuñedo González^a, I. Moya Ruiz^b y M. Padrós Orriols^b

^aMédico de Familia. Centro de Salud Nova Lloreda. Badalona. ^bDUE. Centro de Atención Primaria Nova Lloreda. Barcelona.

Resumen

Descripción del caso: Varón de 32 años de edad que inicia clínica de parestesia en mano derecha, MMII con deambulación torpe y parestesia labial. En la misma cronología se asocia clínica ocular consistente en reflejos intermitentes y visión borrosa. No cefalea ni relación con ansiedad ni estrés. Posteriormente presenta otalgia leve y sobretodo hipoacusia bilateral más un episodio de lipotimia sin pérdida de conocimiento yendo a urgencias donde se realiza pruebas que se describe en exploraciones. Derivado posteriormente a especialistas (Neurología, ORL). Meses después presenta episodios de confusión y desorientación. Dada la clínica y resultados de las exploraciones se decide tratamiento por sospecha síndrome Susac. Se instaura tratamiento con adiro 300 + dacortin 90 mg/24h + omeprazol + ciclofosfamida 1.300 mg 2 días cada 3 meses y posteriormente cada 6 meses hasta completar 1 año. Hipoacusia OD recuperación hasta 5,5% con tratamiento.

Exploración y pruebas complementarias: EF normal, ROT disminuidos. TA 139/73. ECG y bioquímica normal, EEG -, Trombofilia -. FO infarto ocular con escotoma derecho (retina aplicada, obstrucción arteria rama temporal inferior). AV OD 0,7, limitada por el escotoma. Ecocardiograma: tabique interauricular movimiento ligeramente aneurismático sin objetivarse shunt a dicho nivel. Audiometría: OI 0%, OD: 31% neurosensorial. RMN de CAI y craneal Normal. Campimetría bilateralmente alterada.

Orientación diagnóstica: Síndrome de Susac.

Diagnóstico diferencial: Enfermedades desmielinizantes e inflamatorias del SNC (EM, encefalitis aguda diseminada, neuromielitis óptica (enfermedad de Devic), otras enfermedades del SNC (enfermedad de Menière), infecciones, neoplasias, trastornos psicóticos, enfermedad cerebrovascular y la oclusión aislada de ramas arteriales retinianas) y enfermedades autoinmunes (encefalitis límbica, síndrome de Cogan, enfermedad de Eales, enfermedad autoinmune del oído interno, PAN, granulomatosis de Wegener, síndrome de Churg-Strauss, LES, síndrome antifosfolípido, síndrome de Sjögren y enfermedad de Behcet).

Comentario final: Dicho síndrome consiste en la siguiente tríada: hipoacusia neurosensorial más oclusión de las arterias retinianas y disfunción del SNC. Se trata de una enfermedad rara con unos 200 casos en todo el mundo. Suele ser en gente joven y mujeres habitualmente. Es importante su diagnóstico diferencial a nivel neurológico ya que es importante su tratamiento para la buena respuesta.

Palabras clave: Síndrome de Susac.