



Neurología Argentina

www.elsevier.es/neurolarg

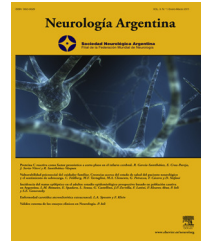


Imagen del mes

Microangiopatía con afectación del cuerpo calloso y retina secundaria a síndrome de Susac



Microangiopathy with involvement of the corpus callosum and retina secondary to Susac syndrome

Alejandro Alfredo Köhler*, Lucas Alessandro, Ismael Luis Calandri y Marcela Fiol

Servicio de Neurología, Instituto de Investigaciones Neurológicas Raúl Carrea, FLENI, Buenos Aires, Argentina

Introducción

El síndrome de Susac es un desorden neurológico infrecuente, el cual consiste en una endotelopatía autoinmune que afecta la microvasculatura del cerebro, oído interno (cóclea y conductos semicirculares) y retina¹.

Clínicamente se caracteriza por la tríada de encefalopatía (evidenciada por trastornos amnésicos, psiquiátricos, deterioro cognitivo), pérdida auditiva (progresiva, a predominio de los tonos graves) y oclusión de ramas arteriales de la retina manifestada por fotopsias o escotomas.

La afectación del cuerpo calloso (CC) evidenciada en RMN resulta el hallazgo imagenológico clásico, pudiendo estar asociado a lesiones en sustancia blanca, ganglios basales, cerebelo e incluso realce leptomeníngeo².

La retinofluoresceinografía (RFG) permite evidenciar con mayor detalle las oclusiones arteriales de la retina, observando en forma característica hiperfluorescencia de la pared arterial, secundario a la inflamación del endotelio, junto con oclusiones segmentarias y placas ateromatosas lipídicas (placas de Gass)³. La RFG constituye el método más sensible para el seguimiento del paciente.

El tratamiento consiste en la inmunosupresión, siendo generalmente esquemas combinados de esteroides, ciclofosfamida e inmunoglobulina endovenosa.

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente de sexo masculino, 29 años, sin antecedentes personales de relevancia, que comienza de forma súbita con amnesia anterógrada asociado a cefalea. En la RMN de cerebro se evidenciaron múltiples lesiones restrictivas en DWI a nivel del CC, fórnix y ambos centros semiovais (fig. 1A-C). En la punción lumbar se observó hiperproteíorraquia (72 mg/dl) con cultivos, PCR para VVZ, VHS-I y II negativos. El examen toxicológico, perfil de trombofilias, Doppler de vasos de cuello, transcraneano, venoso de 4 miembros y ecocardiograma transesofágico resultaron normales.

Evolucionó con paresia facio-braquio-crural izquierda y disartria transitoria. La RMN de cerebro presentó nuevas lesiones de similares características a las anteriores, en tálamo derecho, cerebelo y esplenio del CC (fig. 1 D-F).

En la RFG se observó falta de relleno vascular a nivel nasal y temporal inferior periférico del ojo izquierdo asociado a hiperfluorescencia endovascular (fig. 2). La audiometría evidenció afectación de vía perceptiva con predominio de tonos graves.

Se interpretó el cuadro como síndrome de Susac, iniciando tratamiento inmunosupresor con esteroides, gammaglobulina y ciclofosfamida, con buena respuesta clínica y neurológica.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: akohler@fleni.org.ar (A.A. Köhler).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.neuarg.2015.01.003>

1853-0028/© 2014 Sociedad Neurológica Argentina. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

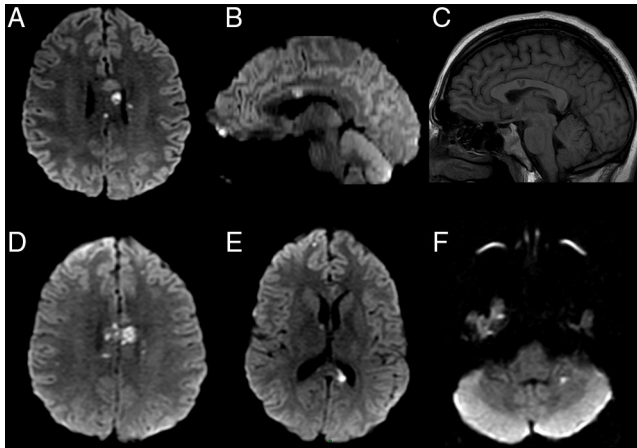


Figura 1 – RMN de cerebro. A) Imagen restrictiva en DWI, en cuerpo calloso, fórnix y paraventricular izquierda (corte axial). B y C) Imagen restrictiva en DWI e hipointensa en T1 a nivel del cuerpo calloso (corte sagital). D-F) Múltiples imágenes restrictivas en esplenio, cuerpo y rodilla del cuerpo calloso, tálamo derecho y cerebelo izquierdo.

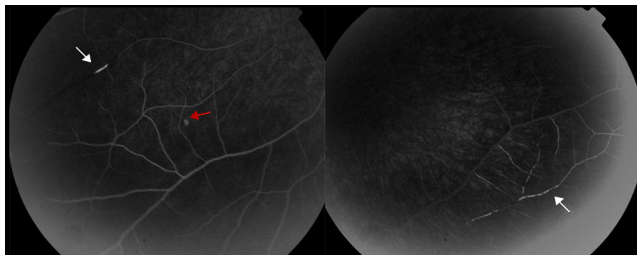


Figura 2 – Retinofluoresceinografía. Hiperfluorescencia vascular (flecha blanca), con zonas de falta de relleno vascular. Placa de Gass (flecha negra).

BIBLIOGRAFÍA

1. Susac JO, Egan RA, Rennebohm RM, Lubow M. Susac's syndrome: 1975-2005 microangiopathy/autoimmune endotheliopathy. *J Neurol Sci.* 2007;257:270-272.
2. Kleffner I, Duning T, Lohmann H, Deppe M, Basel T, Promesberger J, et al. A brief review of Susac syndrome. *J Neurol Sci.* 2012;322:35-40.
3. Egan RA, Hills WL, Susac JO. Gass plaques and fluorescein leakage in Susac Syndrome. *Journal of the neurological sciences* 2991. 2010:97-100.