

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Manejo del Síndrome de Susac

Management of Susac Syndrome

Stephany Tamara Pintado Chamba¹  , Marisa Arcos²  , Samantha Nicole Becerra Garzón¹  , Kimberly Yessenia Tirado Jiménez¹  

¹Universidad Católica de Cuenca. Área de Oftalmología. Cuenca, Ecuador.

²Universidad Católica de Cuenca. Área de Salud y Bienestar, Facultad de Medicina. Cuenca, Ecuador.

Citar como: Pintado Chamba ST, Arcos M, Becerra Garzón SN, Tirado Jiménez KY. Manejo del Síndrome de Susac. Salud Cienc. Tecnol. 2022; 2(S1):175. <https://doi.org/10.56294/saludcyt2022175>

Recibido: 02-12-2022

Revisado: 20-12-2022

Aceptado: 29-12-2022

Publicado: 30-12-2022

Editor: Prof. Dr. Javier González Argote 

RESUMEN

Introducción: el síndrome de Susac es una enfermedad con etiología microangiopática autoinmunitaria de los endotelios vasculares que provoca la oclusión de ramas arteriales. Debido a su alta complejidad diagnóstica no puede ser detectada en un principio debido a que la mayoría de pacientes no presentan en un determinado tiempo la tríada característica, inician su cuadro con manifestaciones neurológicas lo que implica diversos diagnósticos diferenciales.

Objetivo: describir el manejo correcto del Síndrome de Susac en base a los principales criterios diagnósticos y la eficacia del tratamiento farmacológico.

Métodos: se realizó un estudio de tipo revisión bibliográfica, de artículos desde 2017 a 2022 sobre del Síndrome de Susac, en las bases de datos: Scopus, SciELO, Pubmed, Cochrane y Lilacs.

Resultados: esta enfermedad se caracteriza por la presencia de una triada patognomónica de encefalopatía, hipoacusia neurosensorial y oclusión arterial retinal, es necesario utilizar diferentes métodos diagnósticos: datos de laboratorio, estudios de imagen y audiometría. Se ha planteado regímenes de tratamiento, estableciendo a los corticoides e inmunomoduladores como primera línea de tratamiento.

Conclusiones: se considera a los exámenes audiométricos fundamentales para el diagnóstico ya que se puede evidenciar pérdida auditiva neurosensorial en frecuencias bajas y medias. Por lo tanto, resulta esencial aquellas realizar intervenciones quirúrgicas necesarias con el propósito de evitar la progresión del síndrome. Respecto a los tratamientos farmacológicos, es necesario considerar no sólo la gravedad del SS sino también la presencia de comorbilidades y particularidades según cada paciente para definir el esquema farmacológico adecuado para cada paciente.

Palabras clave: Encefalopatía; Enfermedad Autoinmune; Hipoacusia Neurosensorial; Síndrome de Susac.

ABSTRACT

Introduction: Susac syndrome is a disease with autoimmune microangiopathic etiology of vascular endothelia that causes occlusion of arterial branches. Due to its high diagnostic complexity, it cannot be detected at the onset of the syndrome because most patients do not present the characteristic triad at a certain time, they start their picture with neurological manifestations which implies several differential diagnoses.

Aim: to describe the correct management of Susac Syndrome based on the main diagnostic criteria and the efficacy of pharmacological treatment.

Methods: a literature review study of articles from 2017 to 2022 on Susac syndrome was conducted in the following databases: Scopus, SciELO, Pubmed, Cochrane and Lilacs.

Results: this disease is characterized by the presence of a pathognomonic triad of encephalopathy, sensorineural hearing loss and retinal arterial occlusion. Consequently, it is vital to use different diagnostic methods: laboratory data, imaging studies and audiometry. Treatment regimens have been proposed,

establishing corticosteroids and immunomodulators as the first line of treatment. When considering pharmacological treatments, not only the severity of SS must be contemplated but also the presence of comorbidities and characteristics according to each patient in order to define the appropriate pharmacological scheme for each patient.

Conclusions: audiometric examinations are considered fundamental for the diagnosis since sensorineural hearing loss can be evidenced in low and medium frequencies, it is important to perform surgical interventions with the purpose of avoiding the progression of the syndrome.

Keywords: Encephalopathy; Autoimmune Disease; Sensorineural Hearing Loss; Susac Syndrome.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Susac (SS) es una patología que se presenta con menor frecuencia en comparación con otras enfermedades neuro-oftalmológicas. Si bien existe información limitada respecto a su epidemiología, se han reportado 304 casos alrededor del mundo, aunque es necesario destacar que se ha registrado un aumento de dicha patología previo al reporte de dicha cantidad de casos especialmente en América del Norte y Europa. Este síndrome fue descrito por primera vez en 1979 por John O. Susac en dos pacientes que presentaban los síntomas característicos del mismo. Previamente esta patología se denominaba SICRET (Small Infarctions of Cochlear, Retinal and Encephalic Tissue) o RED-M (retinopatía, encefalopatía, sordera asociada a microangiopatía). Dicho síndrome se caracteriza por la presentación de una triada patognomónica de encefalopatía, hipoacusia neurosensorial y oclusión arterial retinal, sin embargo, no es muy frecuente que se presente en conjunto. Más aun, la mayoría de los pacientes (80 %) experimentan cefalea en un estado inicial. Se estima que se trata de una enfermedad con etiología microangiopática autoinmunitaria de los endotelios vasculares que provoca la oclusión de ramas arteriales.^(1,2,3)

Debido a que representa un reto diagnóstico esta enfermedad no puede ser detectada en etapas iniciales por lo que se utilizan diversos métodos diagnósticos en función de las manifestaciones clínicas, datos de laboratorio, estudios de imagen y audiometría. Por lo tanto, es esencial realizar un diagnóstico diferencial robusto para diferenciarlo de otro tipo de patologías.⁽³⁾

Posterior a la descripción del síndrome, se han identificado y reportado nuevos casos lo que permitió confirmar la teoría de Susac. Al año 2013 se había reportado un total de 304 casos correspondientes a síndrome de Susac, y siete años después se han presentado más de 450 casos. Su incidencia se encuentra aproximadamente en 0,0024 - 1,2 por cada 100000 habitantes. Cabe señalar que, aunque su prevalencia actual no es específica, es muy frecuente que se diagnostique de forma incorrecta.⁽⁴⁾

Esta enfermedad autoinmune se estima que ocurre en casi el 80 % de las mujeres con una relación hombre:mujer de 3:1. En lo que refiere a la edad promedio de inicio de los síntomas que oscila entre los 16 y los 40 años, con una media de 31,6 años ($\pm 10,4$) y en 4 de 5 casos el rango etario puede ampliarse entre los 7 y 72 años. Las investigaciones indican que afectan predominantemente a individuos caucásicos.⁽⁵⁾

Debido a la insuficiente información existente acerca de los casos, no se ha podido establecer un cerco epidemiológico, clínico-evolutivo así como tampoco un pronóstico y respuesta al tratamiento.⁽⁶⁾

Se han planteado regímenes de tratamiento basados especialmente en aquellos casos reportados con el fin de establecer la efectividad de cada uno de ellos. En particular, los corticoides e inmunomoduladores son considerados como la primera línea de tratamiento, a raíz de su mecanismo de acción. Además, es importante tener en cuenta que el manejo terapéutico debe iniciarse de forma precoz para así evitar secuelas que pueda comprometer la vida del paciente, aunque esto sea determinado por las características específicas del paciente.⁽⁷⁾

Por todo lo mencionado, se considera fundamental recopilar toda la información obtenida de los casos reportados o de la teoría ya establecida con el propósito de presentar los datos más relevantes acerca del manejo de la enfermedad.⁽⁸⁾

METODOLOGÍA

Tipo de estudio: se realizó una revisión bibliográfica.

Criterios de inclusión:

- Artículos actuales disponibles desde 2017 a 2022 sobre del Síndrome de Susac.
- Se incluyeron publicaciones de revisiones sistemáticas, revisiones bibliográficas, reportes de caso, metaanálisis, actualización de la literatura.
- Se incluyeron artículos/estudios en los idiomas inglés, español, portugués.

Criterios de exclusión:

- Artículos relacionados a otras anomalías neurológicas y oftalmológicas
- Se excluyeron revisiones bibliográficas narrativas, cartas al editor, opinión de expertos.

Procedimiento de recolección de la información: se emplearon bases de datos científicas consultadas por medio de la web/internet, con el propósito de describir recopilar la información según los criterios de inclusión y exclusión previamente comentados. Particularmente, las bases de datos consultadas fueron: Scopus, SciELO, Pubmed, Cochrane y Lilacs. La búsqueda en dichas bases se realizó durante 2022.

Estrategia de búsqueda: mediante el uso de los Descriptores en Ciencias de la Salud - DeCS establecido por BIREME, junto con los buscadores antes mencionados se realizó la búsqueda científica para lo cual se emplearon las palabras claves: Síndrome de Susac, Encefalopatía, Enfermedad Autoinmune, Hipoacusia neurosensorial, Alteraciones visuales. Con aquellos descriptores que mejor representaban a las palabras claves correspondientes a este trabajo, se combinaron de diversas formas utilizando los operadores booleanos “AND”, “OR” y “NOT”, sin restricción de idiomas.

Selección de estudios: se realizó mediante las estrategias PICO con el propósito de dar respuesta a la pregunta de investigación estructurada.

Riesgo de sesgo en los estudios individuales: se describirán los métodos empleados para valorar los estudios.

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

El síndrome de Susac es considerado como una enfermedad rara a nivel mundial, cuya etiología se estima que es de origen autoinmune. Concretamente, refiere a una alteración cerebral de vasos sanguíneos que puede causar deterioro cognitivo y se caracteriza por presentar una microangiopatía de tipo inflamatoria la cual afecta a los vasos cerebrales, oculares y auditivos, debido a ello se deriva su sintomatología.^(9, 10)

La etiología aún no es exacta, dada su dificultosa determinación. Sin embargo, ciertos hallazgos histopatológicos apuntan a una alteración neuro-inflamatoria y microinfartos en relación con reacciones inmunológicas causando una endotelopatía autoinmune, alteración en la coagulación y micro-embolización que afecta a la microvasculatura cerebral, retiniana y a la región apical de la cóclea.⁽¹¹⁾

Las alteraciones se observan en las arteriolas precapilares pequeñas acompañado de necrosis de células endoteliales, engrosamiento de la membrana basal, infiltración de células inflamatorias y depósito de complemento, seguidas de estas lesiones se observaron cambios microvasculares difusos ocasionando micro isquemia e infarto asociadas a la sintomatología observada.⁽¹²⁾

Dicho síndrome puede presentarse de dos formas:⁽¹²⁾

1. como una encefalopatía con presentaciones eventuales de alteraciones visuales y pérdida auditiva neurosensorial
2. como la frecuente presentación de oclusión de la arteria de la retina ramificada y pérdida de la audición, que suele estar acompañado de encefalopatía meses o años después de inicio de la alteración.

Sistema Auditivo

La pérdida de la audición o hipoacusia es de carácter agudo, espontáneo, bilateral y asimétrico, con rápida progresión. Suele estar acompañado de Tinnitus, nistagmo y vértigo periférico. En algunos pacientes la hipoacusia en un oído ocurre en 24 horas y pueden perder la audición del otro lado en un corto periodo de tiempo, desde días a semanas, por lo que a este tipo de pérdida auditiva se la conoce como “bang-bang”. No obstante, debido a las alteraciones conductuales y cognitivas la audición no se puede evaluar en etapas iniciales. Cuando la pérdida auditiva neurosensorial es observada en baja y media frecuencia se establece que es consecuencia de los microinfartos de las arteriolas terminales y lesiones de la cóclea.⁽¹³⁾

Sistema Visual

Las alteraciones de la agudeza visual son de naturaleza heterogénea, suelen ser bilaterales y ocurren debido a la oclusión de ramas de la arteria retiniana que pueden acompañarse de fopsias y escotomas.^(13, 14)

Cuando existen pequeñas oclusiones arteriolas periféricas no presentan síntomas o pueden presentar cambios visuales sutiles, sin alteraciones en el fondo de ojo. Todo lo contrario, ocurre en los pacientes que presentan lesiones extensas de la retina y la macula que manifiestan pérdida de visión profunda o completa.^(15, 16)

En la alteración oftalmológica también puede presentarse visión borrosa, escotoma central o paracentral, fopsias, resultado de la isquemia retiniana subyacente. Sin embargo, muchos pacientes suelen ser asintomáticos a pesar del examen oftalmológico con alteraciones.⁽¹⁷⁾

Otros síntomas acompañantes son: ataxia cerebelosa, alteración de la marcha, déficit sensitivo motor, signos piramidales, disfunción urinaria, diplopía y disartria.⁽¹⁸⁾

Un tercio de los pacientes que son diagnosticados con este síndrome manifiestan, en etapas iniciales, pérdida auditiva neurosensorial (SNHL). El tiempo aproximado de la presentación inicial hasta la triada clínica completa se estima en 21 semanas. Nótese que la enfermedad es considerada autolimitada logrando una estabilidad en 2 a 4 años con una terapia inmunosupresora regular y de forma continua.^(18, 32)

En la revisión de 304 casos evidenciados de SS, la SNHL en relación con el síndrome de Susac provoca solo una disminución unilateral leve con un efecto funcional mínimo, pero las presentaciones más graves son frecuentes, en el que se incluye la pérdida profunda bilateral sin reconocimiento del habla, por lo que todo lo descrito atribuye a una morbilidad representativa.⁽¹⁹⁾

La enfermedad se caracteriza por sus tres formas de evolución clínica:⁽¹⁹⁾

- Monocíclico y autolimitado: considerada como la forma activa de presentación más frecuente que se caracteriza por un periodo de enfermedad entre uno y dos años, sin recurrencias, con una edad media de aparición de 31.3 años, siendo más frecuente su aparición en mujeres.
- Policíclica: con la presencia de remisiones con duración de dos años entre brotes con edad media de aparición de 27.2 años
- Crónica continúa: siendo la menos frecuente con una persistencia mayor a dos años sin remisiones.

Es importante tener en cuenta el tiempo entre que se presenta un síntoma y otro porque puede demorarse hasta cinco meses en presentarse la triada patognomónica, es decir, se presenta en solo 13 % de los casos.^(20, 21)

Diagnóstico

El Consorcio Europeo Susac publicó en el año 2016, los criterios diagnósticos acerca de la enfermedad (Tabla 1).

Categoría	Definición
Sospechoso	Una manifestación de la triada Un factor de riesgo Mujer 20-40 años Dentro de un año de embarazo Hallazgos característicos de RM Lesiones del cuerpo calloso Lesiones periventriculares
Incompleto	Dos manifestaciones de la triada
Completo	Tres manifestaciones de la triada

En base a la sintomatología se recomienda realizar un reconocimiento temprano de los signos patognomónicos de la enfermedad por lo que es necesario realizar diferentes exámenes con el fin de no retardar el tratamiento. Gracias al desarrollo de la tecnología se debe solicitar: un examen neurológico, exámenes de imagen, una angiografía retiniana con fluoresceína, una evaluación de la audición (audiometría) y exámenes funcionales vestibulares que permitan evidenciar una relación anatomo - fisiológica de la patología.^(15, 22)

1. Resonancia magnética: es el examen por excelencia en esta enfermedad al encontrarse la triada de neuroimagen conformada por lesiones de sustancia blanca (T1: hipointensas, T2 y Flair: hiperintensas), sustancia gris y una alteración leptomeníngeo. Se observan pequeñas lesiones redondas “bolas de nieve” que causan deformación al cuerpo calloso central.^(22, 23). En pacientes que presentan clínica característica del síndrome de Susac resulta complicado examinar la presencia o la extensión de la disfunción vestibulococlear, por lo que es necesario realizar una prueba de evocado potencial auditivo del tronco encefálico.⁽²³⁾
2. Angiografía con fluoresceína: es fundamental en el caso de pacientes que no manifiesten alteraciones oculares, ya que pueden presentarse lesiones en arterias de aspecto normal. Mediante su uso puede detectarse la lesión de la microangiopatía retiniana oclusiva, aunque también se visualiza estrechamiento arteriolar, hiperfluorescencia de la pared arteriolar y la presencia o ausencia de perfusión segmentaria.⁽²⁴⁾
3. Examen de fondo de ojo: útil para estudiar las estructuras del globo ocular en su parte posterior. Gracias a este estudio se puede evidenciar a lo largo de las arterias de la retina lesiones retractiles de coloración amarillenta debido a la alteración de la pared arteriolar y la extravasación de sangre, parecidas a émbolos conocidas como placas de Gass (placas ateromatosas). Cuando estas placas están ubicadas en los segmentos arteriulares medios se considera que ya existe una integridad endotelial. Si bien dichas placas pueden ser transitorias, su presencia es una confirmación para el síndrome de Susac.^(25, 26). Cuando

se observa lesiones de la pared arteriolar en la AGF y lesiones en el cuerpo calloso presentadas en la RMN ayudan a establecer el diagnóstico a pesar de no encontrarse la triada clínica de la resonancia.⁽²⁶⁾

4. Audiometría: mostrara una hipoacusia neurosensorial bilateral asimétrico, afectando en su mayoría a frecuencias bajas y medias, sin embargo, las respuestas auditivas con respecto al tronco del encéfalo están intactas, avalado en la observación clínica en la cual los reflejos acústicos se mantienen, pese a que la enfermedad se encuentre activa.⁽²⁶⁾
5. Potenciales miogénicos evocados vestibulares: se puede realizar en pacientes con sospecha de SS, de forma especial en aquellos que hayan manifestado en la evaluación clínica disfunción vestibular aguda.⁽²⁷⁾
6. Otros estudios como la electrococleografía no presentan cambios, al igual que no presentan emisiones otoacústicas. Por otra parte, se considera realizar pruebas calóricas, respuestas miogénicas evocadas, nistagmografía, prueba de impulsos cefálicos por video para detectar vestibulopatía periférica, aunque esta alteración puede estar dada por las lesiones centrales.⁽²⁷⁾

En múltiples artículos se propone indicar estudios de laboratorio en el que se incluya exámenes reumatológicos con marcadores de anticuerpos, perfil hematológico y de coagulación. No obstante, hasta la actualidad no hay una prueba de laboratorio que presente una sensibilidad y especificidad óptimas para la confirmación del síndrome de Susac.⁽²⁸⁾

En las audiometrías realizadas a pacientes sometidos a implante coclear, se logró evidenciar una pérdida de predominio a frecuencias bajas y medias en comparación a las frecuencias altas. Estos hallazgos junto a la observación histopatológica muestran la afectación de manera preferencial de la cóclea apical. Esto representa un argumento importante para la utilización de un electrodo de longitud completa al optar por el implante coclear para el síndrome de Susac. Sin embargo, debe considerarse una patología central transitoria adicional que pueda comprometer el funcionamiento del implante.⁽²⁸⁾

Se han presentado casos de síndrome de Susac con SNHL fluctuante manifestando las respuestas auditivas del tronco encefálico evidenciando prolongación de la latencia de las ondas I-V en meses, por lo que podría tratarse de una causa retro coclear en simultaneo a este síndrome.^(28, 29)

Más aún, se han descrito la alteración en el disco óptico en relación con el síndrome, debido presuntamente a la angiopatía. Particularmente, se observan cuerpos amiláceos secundarios a microinfartos en los capilares de la cabeza del disco óptico, además de encontrarse hiperfluorescencia focal por telangiectasias.⁽³⁰⁾

Al igual que las alteraciones en la arteria retiniana, esta afección en el disco óptico se puede pasar por alto debido a que es asintomática. Por ello, es recomendable realizar un examen minucioso de fondo de ojo junto con una AGF para detectar estas alteraciones.⁽³⁰⁾

De forma general la alteración auditiva generalmente no suele reestablecerse de manera total por lo que los pacientes mantienen un grado de discapacidad irreversible, aunque en aquellos pacientes que presenten de forma inicial vértigo si suele desaparecer en su totalidad.⁽³⁰⁾

La angiografía con fluoresceína, audiometría y resonancia magnética craneal son los exámenes de elección para el diagnóstico de la patología, sin embargo, la AF no evidencia las alteraciones microestructurales de la retina o los BRAOs que se originan en el transcurso del SS. A raíz de esto, se opta por un nuevo examen, la tomografía de coherencia óptica (OCTA). Este examen que cobro relevancia en los últimos años ya que es más sensible con respecto a los otros exámenes. Una tomografía de coherencia óptica se realiza mediante el contraste que provoca el movimiento de las células en los vasos de la retina contra el tejido estático que rodea, de esa forma permite la creación de angiogramas de la vasculatura retiniana de una manera no invasiva y segura. Más aún, este examen crea una posibilidad de resolución lateral de 20 µm y 2.6 µm de profundidad, lo que permite una visualización capilar del área macular, estableciendo de forma precoz la pérdida vascular de la retina. Este estudio puede utilizarse como complemento para ayudar determinar al diagnóstico precoz de un presunto caso de SS, es decir, antes de observar lesiones específicas de isquemia en el parénquima cerebral por medio de resonancia magnética.⁽³¹⁾

Diagnóstico Diferencial

Debido a la sintomatología variable, el síndrome de Susac sigue siendo considerado un reto diagnóstico entre los médicos de las áreas de neurología, oftalmología, reumatología y otorrinolaringología.^(29, 31)

El principal diagnóstico diferencial es la esclerosis múltiple (EM) que suele ser difícil distinguir del SS, especialmente si la triada clásica de la enfermedad aún no se ha presentado. No obstante, existen distintas características clínicas que permiten diferenciar entre estas patologías (Tabla 2). Nótese que la encefalopatía es común en el SS, pero poco frecuente en la EM, por lo que indicar un tratamiento para esta enfermedad puede exacerbar el síndrome de Susac.⁽³¹⁾

Tabla 2. Características Principales sobre la esclerosis múltiple en relación al SS

	Síndrome de Susac	Esclerosis Múltiple
Demografía	Mujeres jóvenes	Mujeres jóvenes
Características clínicas	Encefalopatía, dolor de cabeza, pérdida auditiva	Neuritis óptica, mielitis, síntomas neurológicos focales
Hallazgos de la RM	Lesiones puntiformes hiperintensas en la sustancia blanca, lesiones del cuerpo calloso localizadas en el centro, realce leptomeníngeo	Lesiones ovoides hiperintensas de la sustancia blanca, lesiones del cuerpo calloso localizadas periféricamente, lesiones de la medula espinal
Hallazgos de LCR	Proteínas elevadas y pleocitosis	Bandas oligoclonales específicas del LCR y elevado índice de IgG
Hallazgos oftalmológicos	BRAO	Neuritis óptica

En ocasiones, el SS suele ser confundida con la enfermedad de Ménière dado que los pacientes suelen manifestar Tinnitus severo acompañado con la pérdida auditiva neurosensorial de inicio agudo.⁽³¹⁾

Existen otras alteraciones que pueden confundirse con esta enfermedad autoinmune en el que se incluyen enfermedades cerebrovasculares (ictus, ACV transitorio, arteriopatía cerebral autosómica), vasculitis, enfermedad del tejido conectivo, enfermedades infecciosas del SNC.^(31 32)

Se considera como diagnóstico diferencial a la enfermedad de MELAS debido a la tríada de encefalopatía, alteración auditiva y visual que son hallazgos importantes de esta patología, pero gracias a las lesiones similares a un accidente cerebrovascular caracterizadas por encontrarse en la corteza, la acidemia láctica y los antecedentes maternos heredados, es posible diferenciarla estas patologías.⁽³²⁾

Respecto al manejo terapéutico debe realizarse de forma individualizada en relación con la gravedad y duración de las manifestaciones clínicas mediante la clasificación antes descrita del síndrome de Susac, de igual manera es fundamental ajustar el tratamiento de acuerdo a la presentación de la triada clásica teniendo en cuenta el componente predominante de la misma. Sin embargo, no se debe descartar los efectos secundarios que representa la inmunosupresión, por lo que es importante para los médicos sopesar estas circunstancias.⁽⁴⁾

Tratamiento

El manejo terapéutico debe realizarse de forma rápida y agresiva especialmente en casos que presentan encefalopatía con el propósito de mejorar el pronóstico de los pacientes y evitar la pérdida permanente de las funciones. Debido a que no existe un número elevado de casos alrededor del mundo y su fisiopatología aún no está completamente esclarecida, en la actualidad se han propuesto diversos esquemas de tratamiento para el síndrome de Susac enfocándose en la utilización de fármacos según la gravedad de la patología y a las características presentadas en cada uno de los pacientes, aunque se base en la experiencia clínica de reportes de casos.^(33,34,35)

Corticoesteroides

El uso de corticoides es considerado como la primera opción de tratamiento y se recomienda utilizar en dosis altas con metilprednisona intravenosa 1 000 mg/día por tres días acompañada de corticoides orales (prednisona) en dosis altas de 60-80 mg/día en un tiempo de duración aproximado de cuatro semanas. La reducción de las dosis debe del 10 % diario cada 2 semanas, con dosis de mantenimiento de 5-10 mg/día.⁽³³⁾

Inmunoglobulina intravenosa y plasmaféresis

Se debe administrar junto con los corticoides en los primeros siete días del tratamiento establecido, generalmente se inicia con 2g/kg cada 2 a 4 semanas por 6 meses. Se suministra plasmaféresis a aquellos pacientes que la respuesta al tratamiento no ha sido favorable y presentan enfermedades concomitantes o recurrencias graves.⁽³³⁾

Inmunomoduladores

Se recomienda iniciar de forma inmediata en los pacientes con SS que padecen una enfermedad severa, con el fin de proteger el oído interno porque el periodo para salvaguardar su función es corto. Principalmente, se basa en la administración de ciclofosfamida intravenosa 10-15 mg/kg cada 2 semanas, la cual se puede indicar nuevamente a las dos semanas si la sintomatología no mejora. En caso de presentar cambios en las manifestaciones clínicas se indica como terapia de mantenimiento 1 000 - 1 500 mg de micofenolato mofetilo dos veces al día.⁽³⁴⁾

En el caso que la opción antes comentada no funcione, se establece como un posible tratamiento una combinación de micofenolato mofetilo 500 mg dos veces al día y tacrolimus 2mg p dos veces al día por vía intravenosa.⁽³⁴⁾

Pese al esquema de tratamiento hay casos en los que el paciente no responden a la terapéutica por lo que se considera como alternativa la indicación de rituximab administrando con dosis de inicio de 1 000 mg continuando con la misma dosis luego de dos semanas, con intervalos de 4 a 6 meses y de 6 a 12 meses.^(20, 34)

Debido a que no existen ensayos específicos acerca del manejo terapéutico las directrices del tratamiento para esta enfermedad siguen siendo limitadas. Esto justifica el gran reto que representa dado que los órganos implicados se alteran de manera inalterable con gran facilidad.

En consecuencia, se cuestiona si el inicio del tratamiento antes de la presentación completa de la triada clínica puede ser un factor relevante en cuanto al deterioro de los pacientes. Por lo tanto, múltiples estudios sugieren un esquema farmacológico similar a la dermatomiositis juvenil, enfermedad con características similares al síndrome de Susac, pero con un seguimiento estricto con el fin de evaluar la efectividad o ajustar el manejo.^(1,35)

Los corticoides son considerados como fármacos de primera línea. Por ello, se recomienda un esquema de tratamiento basado en el uso de metilprednisolona a dosis altas junto con corticoides orales por un periodo de cuatro semanas. De igual manera, iniciado el tratamiento es importante emplear una terapia inmunosupresora con ciclofosfamidias.⁽⁷⁾

Ammar *et al.* comentan que en casos de mayor gravedad se agregan inmunoglobulinas endovenosas, en dosis altas en la primera semana posterior a un episodio activo y luego se sugiere utilizar dosis mínimas durante 6 meses. Finalmente, sugieren agregar al esquema el ácido acetilsalicílico para prevenir un evento trombótico arteriolar.⁽³⁵⁾

CONCLUSIONES

El síndrome de Susac debe considerarse como una enfermedad otológica vascular única y no solo como un diagnóstico diferencial establecido de forma rutinaria en aquellos pacientes que manifiesten una patología multisistémica y pérdida auditiva neurosensorial.

La RM y la AF son los principales exámenes para el diagnóstico de SS. Sin embargo, con el transcurso del tiempo se han evidenciado mejores métodos para llegar a un manejo temprano y correcto de esta patología, así como proporcionar el seguimiento oportuno.

Métodos como la OCTA o la fotografía retiniana en color de campo amplio, permiten tener diferentes alternativas diagnósticas e incluso complementarias, con el fin de observar los cambios microvasculares.

Los exámenes audiométricos son fundamentales para el diagnóstico ya que se evidencia la pérdida auditiva neurosensorial en las frecuencias bajas y medias. Dicha pérdida generalmente resulta irreversible y de carácter progresivo, por lo cual es importante realizar las intervenciones quirúrgicas necesarias con el fin de evitar la progresión del síndrome y así brindar una audición cuasi normal.

Respecto a los tratamientos farmacológicos, si bien hay opciones que se recomiendan en primera instancia (corticoides) es necesario considerar no sólo la gravedad del SS sino también si se presentan comorbilidades y particularidades según cada paciente por lo que las combinaciones de fármacos y el esquema empleado será personalizado.

En la actualidad, pese a todas las evidencias recopiladas acerca del manejo del síndrome de Susac, este trastorno sigue sin ser especificado por completo. A medida que la fisiopatología aporte nuevos hallazgos que permitan el esclarecimiento del SS, resulta esencial realizar múltiples estudios con el fin de desarrollar nuevas estrategias diagnósticas y terapéuticas.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Pereira S, Vieira B, Maio T, Moreira J, Sampaio F. Susac's syndrome: an updated review. *Neuro-Ophthalmology* 2020;44(6):355-60. <https://doi.org/10.1080/01658107.2020.1748062>.

2. Ramos P, Rodríguez L, Peralta C, Montoya F. Síndrome de Susac. Caso clínico y revisión. *Rev. Otorrinolaringol* 2018; 78:167-173. <http://dx.doi.org/10.4067/s0717-75262018000200167>

3. Torre R. Síndrome de Susac. Revisión bibliográfica [Trabajo de grado]. Valladolid: Universidad de Valladolid; 2019. <https://core.ac.uk/download/pdf/222807427.pdf>

4. Paviolo J, Aranda A. Síndrome de Susac. Una causa poco frecuente de encefalopatía. *Servicio de Neurología* 2019;79(3):204-7.

5. Su H. Susac Syndrome: Report of the first case in Honduras. *Revista Médica Hondureña* 2021; 89(1): 1-80. <https://doi.org/10.5377/rmh.v89i1.11583>.

6. Meca Lallana JE, Martín JJ, Lucas Ródenas C, Marín J, Gomáriz J, Valentí JA, de Lara A, Fernández Barreiro A. Síndrome de Susac: actitud diagnóstica y terapéutica. Presentación de un nuevo caso. *Revista de Neurología* 2019;29(11):1027. <https://doi.org/10.33588/rn.2911.99425>.
7. Kahloun R, Ben Yahia S, Braham D, Chebel S. Recurrent branch retinal artery occlusions revealing susac's syndrome. *Neuro-Ophthalmology* 2021;46(1):1-4. <https://doi.org/10.1080/01658107.2021.1887286>.
8. Sauma J, Rivera D, Wu A, Donate-Lopez J, Gallego-Pinazo R, Chilov M, Wu M, Wu L. Susac's syndrome: an update. *British Journal of Ophthalmology* 2020;104:2019-315597. <https://doi.org/10.1136/bjophthalmol-2019-315597>.
9. Machado S, Jouvent E, Klein I, De Guio F, Machado C, Cohen-Aubart F, Sacré K, Papo T. Cognitive dysfunction and brain atrophy in Susac syndrome. *Journal of Neurology* 2019;267(4):994-1003. <https://doi.org/10.1007/s00415-019-09664-8>.
10. Clemence D, Sacré K, Henri-Feugeas MC, Klein I, Doan S, Cohen FA, Jouvent E, Papo T. Susac syndrome: a scoping review. *Autoimmunity Reviews* 2022;21(6):103097. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2022.103097>.
11. Blauciak M, Bladowska J, Paradowski B. Susac's syndrome. *Neurology India* 2019;67(4):1168. <https://doi.org/10.4103/0028-3886.266278>.
12. Kramer M, Dorr J, Ringelstein M, Kramer B, GroB C, Kleffner I. Susac Syndrome. *Dtsch Arztebl* 2022;119(13):230. <https://doi.org/10.3238/arztebl.m2022.0059>.
13. Papasavvas I, Teuchner B, Herbort CP. Susac syndrome (Retino-cochleo-cerebral vasculitis), the ophthalmologist in the role of the whistleblower. *Journal of Ophthalmic Inflammation and Infection [Internet]*. 2020 [citado 25 de septiembre de 2022];10(1). Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s12348-020-00217-z>.
14. Rennebohm RM, Asdaghi N, Srivastava S, Gertner E. Guidelines for treatment of Susac syndrome - An update. *International Journal of Stroke* 2018;15(5):484-94. <https://doi.org/10.1177/1747493017751737>.
15. Redler Y, Chwalisz BK. Neuro-ophthalmic manifestations of Susac syndrome. *Current Opinion in Ophthalmology* 2020;31(6):495-502. <https://doi.org/10.1097/icu.0000000000000713>.
16. Sauma J, Rivera D, Wu A, Donate-Lopez J, Gallego-Pinazo R, Chilov M, Wu M, Wu L. Susac's syndrome: an update. *British Journal of Ophthalmology* 2020;104(9):1190-1195. <https://doi.org/10.1136/bjophthalmol-2019-315597>.
17. Bugallo González I, García Fernández M, Rodríguez Villa S, Scalcione C. Síndrome de Susac: la importancia de un diagnóstico precoz. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología* 2021;97(5):290-294. <https://doi.org/10.1016/j.ofal.2021.02.008>.
18. Navarro M, Anmad S, Viña M, Merino F. Síndrome de Susac: papel de rituximab. *Revista de OFIL* 2017; 27(4):401-402.
19. Algahtani H, Shirah B, Amin M, Altarazi E, Almarzouki H. Susac syndrome misdiagnosed as multiple sclerosis with exacerbation by interferon beta therapy. *The Neuroradiology Journal* 2017;31(2):207-12. <https://doi.org/10.1177/1971400917712265>.
20. Marrodan M, Correale J, Alessandro L, Amaya M, Fracaro ME, Köhler AA, Fiol M. Susac Syndrome: a differential diagnosis of white matter lesions. *Multiple Sclerosis and Related Disorders* 2017;15:42-46. <https://doi.org/10.1016/j.msard.2017.04.007>.
21. Roskal-Wątek J, Biskup M, Dolecka-Ślusarczyk M, Rosołowska A, Jaroszyński A, Odrobina D. Manifestation of Susac syndrome during interferon beta-1a and glatiramer acetate treatment for misdiagnosed multiple sclerosis: a case report. *BMC Ophthalmology* 2021;21:352. <https://doi.org/10.1186/s12886-021-02101-3>.
22. Egan RA. Diagnostic criteria and treatment algorithm for susac syndrome. *Journal of Neuro-Ophthalmology* 2019;39(1):60-7. <https://doi.org/10.1097/wno.0000000000000677>.

23. Wang Y, Burkholder B, Newsome SD. Progressive sensorineural hearing loss many years preceding completion of Susac's syndrome triad: a case report. *Multiple Sclerosis and Related Disorders* 2020; 37:101436. <https://doi.org/10.1016/j.msard.2019.101436>.
24. Heng LZ, Bailey C, Lee R, Dick A, Ross A. A review and update on the ophthalmic implications of Susac syndrome. *Survey of Ophthalmology* 2019;64(4):477-85. <https://doi.org/10.1016/j.survophthal.2019.01.007>.
25. Jaramillo Velásquez D, Escobar Gómez HD, Cárdenas Angelone PL, Moreno Polit JJ, Vélez Álvarez C. Complete Susac syndrome in a 22-year old male in Colombia: case report and a review of the literature. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología (English Edition)* 2020;95(8):396-9. <https://doi.org/10.1016/j.oftale.2020.05.013>.
26. Paton GR, Sheldon C, Vertinsky T, Navajas E, Traboulsee A, Carruthers M, Carruthers R. Corpus callosum lesions are not inextricably linked to CNS symptoms in reported cases of susac syndrome. *Multiple Sclerosis and Related Disorders* 2021;51:102883. <https://doi.org/10.1016/j.msard.2021.102883>.
27. Shields RA, Kleinman RA, Smith SJ, Sanislo SR, Nguyen QD. A fatal case of Susac syndrome: the importance of ophthalmic examination in confirming the diagnosis. *American Journal of Ophthalmology Case Reports* 2018;12:18-20. <https://doi.org/10.1016/j.ajoc.2018.07.004>.
28. Paviolo J, Aranda A. Síndrome de Susac: una causa poco frecuente de encefalopatía. *Medicina (B.Aires)* 2019;79(3):204-207.
29. Ruiz R, Chacón J, Bayliss L, Ramirez J. neuropsychiatry of Susac Syndrome: a case report. *Rev. colombiana de Psiquiatría* 2021;50(2):146-151.
30. Pérez PL, McCall AA, Hirsch BE. Scoping review of cochlear implantation in Susac's syndrome. *World Journal of Otorhinolaryngology - Head and Neck Surgery* 2021;7(2):126-32. <https://doi.org/10.1016/j.wjorl.2020.10.004>.
31. Sánchez-Vicente JL, Molina-Sócola FE, Medina-Tapia A, Moruno-Rodríguez A, Gálvez-Carvajal S, López-Herrero F. Vasculitis retiniana y del disco óptico en el síndrome de Susac. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología* 2018;93(5):246-50. <https://doi.org/10.1016/j.oftal.2017.11.003>.
32. García-Serrano JL, Muñoz de Escalona-Rojas JE, Callejas-Rubio JL, Barrero-Hernández FJ. Angiografía por tomografía de coherencia óptica en el diagnóstico precoz del síndrome de Susac. *Neurología* 2020;35(1):62-3. <https://doi.org/10.1016/j.nrl.2017.07.014>.
33. Burgos Blasco B, Güemes Villahoz N, Rego Lorca D, Fernández-Vigo JI. Angiografía por tomografía de coherencia óptica en el diagnóstico del síndrome de Susac. *Archivos de la Sociedad Española de Oftalmología* 2020;95(8):e62-e63. <https://doi.org/10.1016/j.oftal.2020.03.007>.
34. Bagaglia SA, Passani F, Oliverio GW, Inferrera L, Menna F, Meduri A, Mazzotta C. Multimodal imaging in susac syndrome: a case report and literature review. *International Journal of Environmental Research and Public Health* 2021;18(7):3435. <https://doi.org/10.3390/ijerph18073435>.
35. Ammar M, Kolomeyer A, Bhatt N, Tamhankar M, Mullen M, Brucker A. Recurrent branch retinal artery occlusion from Susac syndrome: Case report and review of literature 2020;14(4):315-320. <https://doi.org/10.1097/icb.0000000000000751>.

FINANCIACIÓN

No existe financiación para el presente trabajo

CONFLICTO DE INTERES

Los autores declaran que no existe conflicto de interés

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Conceptualización: Marisa Arcos, Stephany Tamara Pintado Chamba, Samantha Nicole Becerra Garzón, Kimberly Yessenia Tirado Jiménez.

Investigación: Marisa Arcos, Stephany Tamara Pintado Chamba, Samantha Nicole Becerra Garzón, Kimberly Yessenia Tirado Jiménez.

Metodología: Marisa Arcos, Stephany Tamara Pintado Chamba, Samantha Nicole Becerra Garzón, Kimberly Yessenia Tirado Jiménez.

Administración del proyecto: Marisa Arcos, Stephany Tamara Pintado Chamba, Samantha Nicole Becerra Garzón, Kimberly Yessenia Tirado Jiménez.

Redacción-borrador original: Marisa Arcos, Stephany Tamara Pintado Chamba, Samantha Nicole Becerra Garzón, Kimberly Yessenia Tirado Jiménez.

Redacción- revisión y edición: Marisa Arcos, Stephany Tamara Pintado Chamba, Samantha Nicole Becerra Garzón, Kimberly Yessenia Tirado Jiménez.