



## Características clínicas del síndrome de Susac

### Clinical features of Susac syndrome

Luisa Paz Sendin<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0001-8412-8754>

Raúl González Torres<sup>1</sup> <https://orcid.org/0000-0002-2596-4143>

Tania Arrieta Hernández<sup>2</sup> <https://orcid.org/0000-0002-6869-4753>

Ángel M. Santos Martínez<sup>3</sup> <https://orcid.org/0000-0003-4706-977X>

<sup>1</sup>Hospital Militar Central “Dr. Carlos J. Finlay”. Servicio de Neurología. La Habana, Cuba.

<sup>2</sup>Instituto de Neurología y Neurocirugía “Dr. Rafael Estrada González”. La Habana, Cuba.

<sup>3</sup>Hospital Ortopédico “Frank País”. Departamento de Neurología. La Habana, Cuba.

\*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: [luisapazs@infomed.sld.cu](mailto:luisapazs@infomed.sld.cu)

#### RESUMEN

**Introducción:** El síndrome de Susac es una microangiopatía autoinmune caracterizado por encefalopatía, oclusión de las ramas de la arteria retiniana y pérdida de la audición.

**Objetivo:** Recopilar casos, las teorías establecidas y obtener el conocimiento actualizado sobre el síndrome de Susac, su diagnóstico y tratamiento.

**Métodos:** Se revisaron entre 2017 y 2024 sobre encefalopatía, enfermedades de la retina, enfermedades vasculares, pérdida auditiva neurosensorial y síndrome de Susac, en idioma inglés y español; se incluyeron revisiones sistemáticas, reportes de caso y metaanálisis, a partir de las bases de datos Scopus, SciELO, PubMed, Cochrane y Lilacs.

**Desarrollo:** Hasta el año 2021 se reportan 450 casos de síndrome de Susac, con un estimado de 0,148 casos por 100 000 habitantes y predominio femenino. La cefalea y la encefalopatía son las manifestaciones iniciales más frecuentes. La evaluación oftalmológica es importante porque contribuye

<http://scielo.sld.cu>

<https://revmedmilitar.sld.cu>



al diagnóstico, la resonancia magnética muestra en la parte central del cuerpo calloso, lesiones hiperintensas en T2, multifocales, redondas como bolas de nieve. Sus principales diagnósticos diferenciales son migraña y esclerosis múltiple.

**Conclusiones:** El inicio del síndrome de Susac, con encefalopatía, variabilidad de presentación y amplio diagnóstico diferencial, hace más compleja su identificación. La etiopatogenia no está totalmente dilucidada. La presencia de hiperfluorescencia en las arterias retinianas y las lesiones hiperintensas del cuerpo calloso lo confirman, aun sin la presencia de la triada imagenológica o la clínica. El diagnóstico temprano y el tratamiento adecuado favorecen el pronóstico.

**Palabras clave:** encefalopatía; enfermedades de la retina; enfermedades vasculares; pérdida auditiva neurosensorial; síndrome de Susac.

## ABSTRACT

**Introduction:** Susac syndrome is an autoimmune microangiopathy characterized by encephalopathy, occlusion of the branches of the retinal artery and hearing loss.

**Objective:** To collect cases, established theories and obtain updated knowledge about Susac syndrome, its diagnosis and treatment.

**Methods:** Between 2017 and 2024, data on encephalopathy, retinal diseases, vascular diseases, sensorineural hearing loss and Susac syndrome were reviewed in English and Spanish; systematic reviews, case reports and meta-analyses were included, from the Scopus, SciELO, PubMed, Cochrane and Lilacs databases.

**Development:** Until 2021, 450 cases of Susac syndrome have been reported, with an estimated 0.148 cases per 100,000 inhabitants and a female predominance. Headache and encephalopathy are the most frequent initial manifestations. Ophthalmologic evaluation is important because it contributes to the diagnosis. Magnetic resonance imaging shows multifocal, round, snowball-like, T2 hyperintense lesions in the central part of the corpus callosum. Its main differential diagnoses are migraine and multiple sclerosis.

**Conclusions:** The onset of Susac syndrome, with encephalopathy, variability of presentation and broad differential diagnosis, makes its identification more complex. The etiopathogenesis is not fully



elucidated. The presence of hyperfluorescence in the retinal arteries and hyperintense lesions in the corpus callosum confirm this, even without the presence of the imaging or clinical triad. Early diagnosis and adequate treatment favor the prognosis.

**Keywords:** encephalopathies; hearing loss; retinal diseases; Susac syndrome; vascular diseases.

Recibido: 11/06/2024

Aprobado: 17/09/2024

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Susac (SS) se caracteriza por la triada clínica de encefalopatía, oclusión de las ramas de la arteria retiniana y pérdida de la audición; muchos pacientes no tienen la triada desde el comienzo de los síntomas<sup>(1)</sup> y pueden no presentar pérdida auditiva ni visual;<sup>(2)</sup> solo está presente la encefalopatía. Esto determina una gran variación en su presentación clínica y hace más complejo el diagnóstico, con frecuentes errores.<sup>(3)</sup> Se reporta que la triada aparece completa desde el debut de los síntomas, entre el 13 % y el 33 % de los casos.<sup>(4,5,6)</sup>

La pertinencia de esta revisión narrativa se fundamenta en la gran variabilidad de presentación de este síndrome, el reporte de mayor incidencia en los 2 últimos años; el no tener publicaciones en Cuba sobre el diagnóstico, que no resulta infrecuente; reportes en la literatura<sup>(7)</sup> de retardos en el inicio del tratamiento; y el riesgo de exacerbación con algunas terapéuticas, aun con algunos elementos clínicos o de imágenes que puedan aportar una sospecha diagnóstica.<sup>(8)</sup> Aunque sin gran incidencia, es de aparición universal y su terapéutica temprana y adecuada definen el pronóstico.

El objetivo de esta revisión es recopilar la información obtenida de los casos reportados, de las teorías ya establecidas y obtener el conocimiento actualizado sobre el síndrome de Susac, su diagnóstico y tratamiento.



## MÉTODOS

Se incluyeron artículos de los años 2017 a 2023, sobre encefalopatía, enfermedades de la retina, enfermedades vasculares, pérdida auditiva neurosensorial y síndrome de Susac. Se combinaron los términos de búsqueda.

Se incluyeron publicaciones en inglés y español de revisiones sistemáticas, reportes de caso y metaanálisis, a partir de las consultas en las bases de datos Scopus, SciELO, Pubmed, Cochrane, y Lilacs. Se seleccionaron los artículos relacionados directamente con los propósitos de la búsqueda y a los cuales los autores pudieron acceder a texto completo. El trabajo se realizó durante los años 2023 y 2024.

## DESARROLLO

El síndrome de Susac (SS) es poco frecuente; hasta el año 2021 se habían reportado 450 casos,<sup>(9)</sup> con una prevalencia mínima estimada de 5 años, de 0,148/100 000 habitantes y una incidencia anual de 0,024/100 000 habitantes, en una población del centro de Europa.<sup>(10)</sup> Se reporta en Israel, en el año 2022, un aumento de la incidencia, de 5,4 veces, en relación con el reporte en Australia.<sup>(11)</sup>

Las mayores referencias son de series de casos, en las cuales hay más frecuencia en el sexo femenino, con una relación de 3:1, principalmente entre los 20 a 40 años; aunque en la literatura aparecen casos desde los 7 hasta los 72 años.<sup>(12,13)</sup>

La etiopatogenia de la enfermedad no está totalmente dilucidada. Se considera que se trata de una enfermedad inmuno-mediada, con afectación del endotelio vascular, alteración en la coagulación y microembolización, que afecta a la microvasculatura cerebral, retiniana y a la región apical de la cóclea, por oclusión vascular.

Hay estudios por biopsia que constatan engrosamiento de la membrana basal, y en el espacio perivascular, depósito de colágeno que involucra las pequeñas arteriolas, con aumento del grosor de la pared y disminución de la luz, con oclusión del vaso. Todos estos elementos están a favor de que el SS es un proceso microvascular o una endotelopatía de naturaleza inflamatoria, que puede incluir vasculitis.<sup>(14,15,16,17)</sup>



Además, se demuestra expansión oligoclonal de las células T CD8+ citotóxicas activadas, que se adhieren a los microvasos del parénquima y la leptomeninge, y polarizan la enzima b, lo cual produce daño de las células endoteliales.<sup>(18,19)</sup>

### Manifestaciones clínicas

Se describen 3 formas de evolución clínica; la más frecuente es la monocíclica y se caracteriza por un periodo de enfermedad, que dura entre 1 y 2 años, sin recurrencias posteriores; es más frecuente en el sexo masculino, con una edad media al comienzo, de 31,3 años. La forma policíclica presenta remisiones, con una duración mayor de 2 años entre brotes, con edad media de aparición de 27,2 años. La forma crónica, continúa con una duración mayor de 2 años, sin remisión; es la menos frecuente.<sup>(20)</sup>

El debut puede presentarse, con mayor frecuencia, de 2 formas: como una encefalopatía, que después presenta alteraciones visuales y pérdida auditiva neurosensorial, o con alteraciones visuales y pérdida de la audición; puede aparecer la encefalopatía meses o años después del inicio de la sintomatología.<sup>(21)</sup>

La cefalea es un síntoma frecuente. Precede al desarrollo de las manifestaciones encefálicas en no más de 6 meses y se describe como de tipo migrañoso, u opresiva; pero son pocos los elementos descritos sobre el curso en la enfermedad.<sup>(22)</sup>

Puede aparecer pérdida de la memoria reciente, desorientación, trastornos psiquiátricos con un comportamiento bizarro; el primer ataque puede ser precedido de un cambio lento y progresivo de la personalidad.<sup>(23)</sup> Los signos neurológicos son difusos, multifocales y progresan durante el curso de la enfermedad. La debilidad y la hiperreflexia son usualmente bilaterales; incluye además, ataxia, deficiencias sensoriales, disartria, disfunción oculomotora, alteración de la marcha y trastornos urinarios.<sup>(24)</sup> La toma medular es muy infrecuente<sup>(25)</sup> y la presencia de *livedo reticularis*, algunos autores lo relacionan como un signo de gravedad.<sup>(26)</sup>

### Trastornos visuales

La pérdida de la agudeza visual se debe a la oclusión de múltiples ramas de las arterias retinianas, que provocan áreas de infarto. Se puede detectar en el fondo de ojo, y con precisión, por la angiografía de fluorescencia, por la típica fluorescencia multifocal de la pared de las arteriolas.<sup>(27)</sup> También mediante la realización de tomografía por coherencia óptica o la angiografía por tomografía de coherencia óptica.<sup>(28,29)</sup>



La localización más frecuente de la fluorescencia ocurre en los segmentos medios de las arteriolas; es menos frecuente en las bifurcaciones. En arterias con aspecto normal puede indicar mayor extensión de la enfermedad. Se pueden observar durante la fase activa de la enfermedad y pueden desaparecer con el tiempo.<sup>(30)</sup>

Las placas de Gass constituyen un signo que apoya el diagnóstico de SS; se originan por depósitos ateromatosos, generalmente redondeados y de color amarillo.<sup>(31,32,33)</sup>

Otra alteración de los vasos retinianos es la presencia de vasos colaterales. Se señalan como más frecuentes arteria-arteria y no arteria-vena. No aparecen temprano en el desarrollo de la enfermedad y tienen cierto predominio en el sexo masculino.<sup>(34,35)</sup>

## Hipoacusia

La pérdida de la audición es de tipo neurosensorial, en frecuencias bajas y medias. Es causada por microinfartos en la cóclea apical y se presenta de forma aguda, unilateral o bilateral, acompañada de vértigo, *tinnitus*, náuseas y vómitos. Puede cursar asintomática y solo detectarse por audiometría. Cuando se inicia de forma unilateral, en el curso de días o semanas aparece del otro lado.<sup>(36)</sup> Su diagnóstico se basa en las exploraciones funcionales auditivas (audiometría tonal, audiometría vocal, impedanciometría). Pueden ser de utilidad los potenciales evocados auditivos.

## Imagenología

La resonancia magnética constituye una prueba clave en el diagnóstico, al estar presentes lesiones en la sustancia blanca, que en T2 y FLAIR se muestran hiperintensas, multifocales y redondas, como bolas de nieve; involucran la parte central del cuerpo caloso, con afectación de cuerpo, esplenio y respeto relativo de la interfase caloso septal. Además, pueden haber lesiones en la sustancia gris y realce leptomenígeo, lo que constituye la triada de la neuroimagen.<sup>(37,38,39)</sup> Asimismo, se pueden encontrar microinfartos en la cápsula interna, sobre todo en la secuencia de difusión, que tienen la apariencia de un "collar de perlas". Aunque predominan las lesiones de la sustancia blanca, la sustancia gris profunda y la cortical pueden estar afectadas hasta en el 70 % de los casos.<sup>(37)</sup>

Con técnicas de difusión se demuestra el daño macro y microestructural difuso, de las fibras de la sustancia blanca, con los valores de la anisotropía fraccionaria y se explican los síntomas de la encefalopatía difusa.<sup>(40,41)</sup>



En un estudio exploratorio reciente se describe como posible marcador de imagen, en la RM de 7 Tesla, encontrar en las lesiones puntos de acúmulo de hierro.<sup>(42)</sup>

### Otros medios complementarios

Se reporta en el examen citoquímico del líquido cefalorraquídeo la presencia de proteínas y pleocitosis leve, que ocurre en el 45 % al 67 % de los casos.<sup>(4)</sup> Se ha encontrado también elevación de los títulos de anticuerpos anticélulas endoteliales, en el 25 % de los casos, sin establecerse su importancia diagnóstica.<sup>(43)</sup>

### Criterios diagnósticos

Los criterios diagnósticos han sido publicados por *Kleffner I* y otros.<sup>(44)</sup> Se califica como SS definido, a los casos con afectación clínica o paraclínica que involucre los 3 órganos (encéfalo, retina y el sistema vestibulococlear); y SS probable, cuando hay una inequívoca implicación clínica o paraclínica de 2 de los 3 órganos que pueden estar afectados. Por último, el SS posible, cuando aparece alguno de los elementos clínicos o paraclínicos del SS.

Existen otras 2 condiciones: la hiperfluorecencia en la pared de las arteriolas de la retina y la presencia, en la resonancia magnética, de las lesiones hiperintensas centrales del cuerpo caloso. Ambas confirman el diagnóstico del SS, ya que no se han descrito en ninguna otra entidad.<sup>(37,45)</sup>

### Diagnóstico diferencial

Los diagnósticos diferenciales de mayor importancia, lo constituyen la migraña, ya que aparece en el 80 % de los casos de SS y la esclerosis múltiple, por ser frecuente en mujeres jóvenes, tener un cuadro clínico variado, que incluye manifestaciones encefalopáticas, y por las similitudes en las imágenes de resonancia magnética, aunque con características propias que permiten su diferenciación.<sup>(21,46)</sup>

El diagnóstico diferencial incluye, además, otras enfermedades desmielinizantes: la enfermedad de Menière, enfermedad cerebrovascular, oclusión aislada de ramas arteriales retinianas, encefalitis límbica, síndrome de Cogan, enfermedad de Eales, enfermedad de Behçet, enfermedad de Marchiafava-Bignami, enfermedad de Vogt-Koyanagi-Harada; y después de la pandemia de COVID-19, la asociación del SS después de la vacunación.<sup>(47,48,49)</sup>



## Tratamiento

En la fase aguda, los corticoides constituyen la primera opción de tratamiento, en dosis altas, con metilprednisona i.v.; 1000 mg/día por 3 días, acompañados de corticoides orales (prednisona), en dosis altas de 60-80 mg/día, en un tiempo de duración aproximado de 4 semanas. Luego se disminuyen las dosis, hasta un mantenimiento de 5-10 mg/día.

Se incorpora al mismo tiempo, inmunoglobulina i.v. en los primeros 7 días del tratamiento, con una dosis de 2g/kg y se repite cada 2 a 4 semanas, por 6 meses.<sup>(50)</sup>

Se recomienda iniciar, de forma inmediata, en los pacientes con enfermedad grave, con inmunosupresores como la ciclofosfamida i.v., 10-15 mg/kg, la cual se puede repetir a las 2 semanas si la sintomatología no mejora.

En caso de presentar cambios en las manifestaciones clínicas se indica como terapia de mantenimiento 1000-1500 mg de micofenolato mofetilo 2 veces al día.<sup>(51)</sup> Si no se obtiene mejoría, se puede utilizar una combinación de micofenolato mofetilo, 500 mg 2 veces al día y tacrolimus, 2 mg 2 veces al día, por vía i.v.<sup>(50)</sup>

Hay pacientes que no responden al tratamiento y se sugiere la alternativa del uso de rituximab, con dosis de inicio de 1000 mg y continuar con la misma dosis luego de 2 semanas, con intervalos de 4 a 6 meses y de 6 a 12 meses.<sup>(50,52)</sup>

También se ha utilizado azatioprina, metotrexato y plasmaféresis con buenos resultados.<sup>(53)</sup> Se ha reportado recientemente la efectividad del uso de rituximab en monoterapia.<sup>(54)</sup>

Debe agregarse al tratamiento, el ácido acetilsalicílico u otro antiagregante plaquetario, para prevenir eventos tromboticos arteriolares<sup>(55)</sup> y resulta necesario el mantenimiento del tratamiento para el control de progresión de la enfermedad.<sup>(56)</sup>

Si hay deterioro de la audición, es necesario valorar para su rehabilitación el implante coclear.<sup>(57)</sup>

## Pronóstico

El pronóstico depende de la forma de presentación, así como de un diagnóstico y tratamiento precoz, que podrá ser más o menos agresivo, dependiendo del estado del paciente. Puede remitir en forma completa, pero hay casos graves con secuelas, y casos fatales.<sup>(40)</sup>



Recientemente se plantea que los pacientes que no recibieron tratamiento con inmunosupresores en la fase aguda, tienen una mayor afectación auditiva permanente.<sup>(58)</sup>

El inicio del síndrome de Susac, con encefalopatía, variabilidad de presentación y amplio diagnóstico diferencial, hace más compleja su identificación. La etiopatogenia no está totalmente dilucidada. La presencia de hiperfluorescencia en las arterias retinianas y las lesiones hiperintensas del cuerpo calloso lo confirman, aun sin la presencia de la triada imagenológica o la clínica. El diagnóstico temprano y el tratamiento adecuado favorecen el pronóstico.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pawate S, Agarwal A, Moses H, Sriram S. The spectrum of Susac's syndrome [Internet]. *Neurol Sci.* 2009;30(1):59-64. DOI: 10.1007/s10072-008-0004-8
2. Gass JD, Tiedeman J, Thomas MA. Idiopathic recurrent branch retinal arterial occlusion [Internet]. *Ophthalmology.* 1986; 3(9):114857. DOI: 10.1016/s01616420(86)33600-5
3. Paviolo J, Aranda A. Síndrome de Susac: Una causa poco frecuente de encefalopatía [Internet]. *Medicina (B. Aires).* 2019 [acceso: 28/12/2023];79(3):204-7. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0025-76802019000500009&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802019000500009&lng=es)
4. Dörr J, Krautwald S, Wildemann B, Jarius S, Ringelstein M, Duning T, et al. Characteristics of Susac syndrome: a review of all reported cases [Internet]. *Nat Rev Neurol.* 2013;9(6):307-16. DOI: 10.1038/nrneurol.2013.82
5. Marrodan M, Fiol MP, Correale J. Susac syndrome: challenges in the diagnosis and treatment [Internet]. *Brain.* 2022; 145:85871. DOI:10.1093/brain/awab476
6. Beça S, Elera-Fitzcarrald C, Saiz A, Llufríu S, Cid MC, Sanchez-Dalmau B, et al. Susac Syndrome: Description of a Single-Centre Case Series [Internet]. *J. Clin. Med.* 2022;11(21):6549. DOI: 10.3390/jcm11216549
7. Roskal-Wałek 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 [Internet]. *BMC Ophthalmology*. 2021; 21:352. DOI: 10.1186/s12886-021-02101-3
8. Triplett JD; Oju J; Brien BO; Gopinath S; Trewin B; Spring PJ; et al. Diagnosis, diferencial, diagnosis and misdiagnosis of Susac syndrome [Internet]. *Eur J Neurol*. 2022; 29(6):1771-81. DOI: 10.1111/ene.15317
9. David C, Sacré K, Henri-Feugeas M-C, Klein I, Doan S, Cohen FA, et al. Susac syndrome: a scoping review [Internet]. *Autoimmun Rev*. 2022; 21(6):103097. DOI: 10.1016/j.autrev.2022.103097
10. Seifert-Held T, Langner-Wegscheider BJ, Komposch M, Simschitz P, Franta C, Teuchner B, et al. Susac's syndrome: clinical course and epidemiology in a Central European population [Internet]. *Int J Neurosci*. 2017;127(9):776-80. DOI: 10.1080/00207454.2016.1254631
11. Wilf-Yarkoni A, Elkayam O, Aizenstein O, Oron Y, Furer V, Zur D, et al. Increased incidence of Susac syndrome: a case series study [Internet]. *BMC Neurol*. 2020; 20:332-8. DOI: 10.1186/s12883-020-01892-0
12. Egan RA, Brown A, Grillo E. Early Presentation of Susac Syndrome in a 7-Year-Old [Internet]. *J Neuroophthalmol*. 2023;43(4):e180-e1. DOI: 10.1097/WNO.00000000000001487
13. Pintado ST, Arcos M, Becerra SN, Tirado KY. Manejo del Síndrome de Susac [Internet]. *Salud, Ciencia y Tecnología*. 2022 [acceso: 08/01/2024]; 2:175. Disponible en: <https://revista.saludcyt.ar/ojs/index.php/sct/article/view/175>
14. Clemence D, Sacré K, Henri-Feugeas MC, Klein I, Doan S, Cohen FA, et al. Susac syndrome: a scoping review [Internet]. *Autoimmun Rev*. 2022; 21(6): 103097. DOI: 10.1016/j.autrev.2022.103097
15. Triplett JD, Buzzard KA, Lubomski M, Riminton DS, Barnett MH, Welgampola MS, et al. Immune-mediated conditions affecting the brain, eye and ear (BEE syndromes) [Internet]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2019; 90(8):882–94. DOI: 10.1136/jnnp-2018-319002
16. Agamanolis DP, Prayson RA, Asdaghi N, Gultekin SH, Bigley K, Rennebohm RM. Brain microvascular pathology in syndrome: An electron microscopic study of five cases [Internet]. *Ultrastruct Pathol*. 2019; 43(6):229–36. DOI: 10.1080/01913123.2019.1692117



17. Agamanolis DP, Klonk C, Bigley K, Rennebohm RM. Neuropathological Findings in Susac Syndrome: An Autopsy Report [Internet]. *J Neuropathol Exp. Neurol.* 2019; 78(6):515-19. DOI: 10.1093/jnen/nlz031
18. Wiendl H, Gross CC, Bauer J, Merkler D, Prat A, Liblau R. Fundamental mechanistic insights from rare but paradigmatic neuroimmunological diseases [Internet]. *Nat Rev Neurol.* 2021; 17:433–47. DOI: 10.1038/s41582-021-00496-7
19. Gross CC, Meyer C, Bhatia U, Yshii L, Kleffner I, Bauer J, et al. CD8+ T cell-Mediated endotheliopathy is a targetable mechanism of neuro-inflammation in Susac syndrome [Internet]. *Nat Commun.* 2019;10(1):5779. DOI: 10.1038/s41467-019-13593-5
20. Susac JO. Susac's syndrome [Internet]. *Am J Neuroradiol.* 2004 [acceso: 28/12/2023]; 25(3):351-2. Disponible en: <http://www.ajnr.org/content/25/3/351>
21. Kramer M, Dorr J, Ringelstein M, Kramer B, GroB C, Kleffner I. Susac Syndrome [Internet]. *Dtsch Arztebl Int.* 2022;119(13):230. DOI: 10.3238/arztebl.m2022.0059
22. Dawe JA, Green AL. Headache in Susac syndrome [Internet]. *Curr Pain Headache Rep.* 2021; 25(4):25. DOI: 10.1007/s11916-021-00939-2
23. Alshaqi O, Moodie T, Alchaki. An Involuntary crying episode with Susac's syndrome a rare presentation of a rare disease: a case report [Internet]. *BMC Neurol.* 2022; 22(155):2-5. DOI: 10.1186/s12883-022-02639-9
24. Belinaud MV, Elías JL, Pons R, Ríos-Agustini M, Salas SJ, Savina-Tempestti CA. Síndrome de Susac: presentación de un caso clínico [Internet]. *Oftalmol. clín. exp.* 2023 [acceso: 10/01/2024]; 16(03): [aprox. 3 p.]. Disponible en: <https://revistaoce.com/index.php/revista/article/view/245>
25. Mahmoud RA, Ungerer R, Gratton S, Schwartzman MJ. Susac syndrome with a unique involvement of the thoracic spinal cord [Internet]. *BMJ Case Rep.* 2022;15(3):e247351. DOI: 10.1136/bcr-2021-247351
26. Srichawla BS. Susac Syndrome with Livedo Reticularis: Pathogenesis and Literature Review [Internet]. *Cureus.* 2022; 14(7):e27352. DOI: 10.7759/cureus.27352.eCollection



27. Cohen DA, Tajfirouz D, Vodopivec I, Kyle K, Bouffard A, Bhattacharyya S, et al. Fluorescein Angiography Findings in Susac Syndrome: A Multicenter Retrospective Case Series [Internet]. *J Neuroophthalmol.* 2023;43(4):481-90. DOI:10.1097/WNO.0000000000001826
28. Heng LZ, Bailey C, Lee R, Dick A, Ross A. A review and update on the ophthalmic implications of Susac syndrome [Internet]. *Surv Ophthalmol.* 2019; 64(4):477-85. DOI: 10.1016/j.ophthal.2019.01.007
29. Fons-Martínez MR, Dualde-Beltrán C. Hallazgos oftalmológicos en el síndrome de Susac [Internet]. *Arch. Soc. Esp. Oftalmol.* 2020; 95(8):e60-e61. DOI: 10.1016/j.oftal2020.03.015
30. Egan RA, Nguyen TH, Gass JDM, Rizzo JF, Tivnan J, Susac JO. Retinal Artery wall plaques in Susac syndrome [Internet]. *Am J Ophthalmol.* 2003; 135:483–6. DOI:10.1016/s0002-9394(02)02085-8
31. Sauma J, Rivera D, Wu A, Donate-Lopez J, Gallego-Pinazo R, Chilov M, Susac's syndrome: an update [Internet]. *Br J Ophthalmol.* 2020; 104(9):1190-5. DOI:10.1136/bjophthalmol-2019-315597
32. Jaramillo D, Escobar HD, Cárdenas PL, Moreno JJ, Velez C. Complete Susac syndrome in a 22-year-old male in Colombia: case report and a review of the literature [Internet]. *Arch Soc Esp Oftalmol (Engl Ed).* 2020; 95(8):396-9. DOI: 10.1016/j.oftale,2020.05.013
33. Patón GR, Sheldon C, Vertinsky T, Navajas E, Traboulsee A, Carruthers M, et al. Corpus callosum lesions are not inextricably linked to CNS symptoms in reported cases of susac Syndrome [Internet]. *Mult Scler Relat Disord.* 2021; 51:102883. DOI: 10.1016/j.msard.2021.102883
34. Egan RA, Jirawuthiworavong G, Lincoff NS, Chen JJ, Francis CE, Leavitt JA. et al. Retinal Arterio-Arterial Collaterals in Susac Syndrome [Internet]. *J. Neuro-Ophthalmol.* 2018;38(4):459-61. DOI: 10.1097/WNO.000000000000627
35. Bugallo I, García M, Rodríguez S, Scalcione C. Síndrome de Susac: la importancia de un diagnóstico precoz [Internet]. *Arch Soc Esp Oftalmol.* 2021;97(5):290-4. DOI: 10.1016/j.oftal.2021.02.008
36. Hardy TA, Taylor RL, Qiu J, O'Brien B, Gopinath S, Trewin B, et al. The neuro-otology of Susac syndrome [Internet]. *J Neurol.* 2020; 267(12):3711-22. DOI: 10.1007/s00415-020-10086-0
37. Egan R. Diagnostic criteria and treatment algorithm for Susac Syndrome [Internet]. *J. Neuro-Ophthalmol.* 2019;30(1):60-7. DOI: 10.1097/WNO.000000000000677



38. Coulette S, Lecler A, Saragoussi E, Zuber K, Savatovsky J, Deschamps R, et al. Diagnosis and prediction of relapses in Susac syndrome: A new use for MR postcontrast FLAIR leptomeningeal enhancement [Internet]. *Am J Neuroradiol*. 2019;40(7):1184–90. DOI: 10.3174/ajnr.A6103
39. Bellanger G, Biotti D, Adam G, Darcourt J, Roques M, Patsoura S, et al. Leptomeningeal enhancement on post-contrast FLAIR images for early diagnosis of Susac syndrome [Internet]. *Mult Scler*. 2022; 28(2):189-97. DOI: 10.1177/13524585211012349
40. Andour H, Rostoum S, Regragui Y, Fikri M, Jiddane M, Touarsa F. Fulminant Susac syndrome—a rare cause of coma: The history of the fatal course in a young man [Internet]. *SAGE Open Medical Case Reports*. 2023;11:1-5. DOI: 10.1177/2050313X221149826
41. Johnson P, Chan JK, Vavasour IM, Abel S, Lee LE, Yong H, et al. Quantitative MRI findings indicate diffuse white matter damage in Susac Syndrome [Internet]. *Mult Scler J Exp Transl Clin*. 2022; 14;8(1):20552173221078834. DOI: 10.1177/20552173221078834
42. Strunk D, Sinnecker T, Kleffner I, Doerr J, Ringelstein M, Gross CC, et al. Central intra-lesional iron deposits as a possible novel imaging marker at 7 Tesla MRI in Susac Syndrome - an exploratory study [Internet]. *BMC Med Imaging*. 2024; 24(1):4. DOI: 10.1185/s12880-023-01171-7
43. Jarius S, Kleffner I, Dörr JM, Sastre-Garriga J, Illes Z, Eggenberger E, et al. Clinical, paraclinical and serological findings in Susac syndrome: an international multicenter study. *J Neuroinflammation*. 2014; 11:46. DOI: 10.1186/1742-2094-11-46
44. Kleffner I, Dörr J, Ringelstein M, Gross CC, Böckenfeld Y, Schwindt W, et al. Diagnostic criteria for Susac syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016; 87(12):1287–95. DOI: 10.1136/jnnp-2016-314295
45. Hoogewoud F, Kawasaki A, Borruat FX, Guex-Crosier Y. Susac Syndrome: A Case Series [Internet]. *Klin Monbl Augenheilkd*. 2022; 239(4):518- 22. DOI: 10.1055/a-1766-6243
46. Eren OE, Wilhelm H, Schankin CJ, Straube A. Visual Phenomena Associated With Migraine and Their Differential Diagnosis [Internet]. *Dtsch Arztebl Int*. 2021; 118(39):647-53. DOI: 10.3238/arztebl.m2021.0287
47. Alberte M, Pouso JM, Prieto J.M.O. Acute disseminated encephalomyelitis, Susac síndrome, and anti GPAP astrocytopathy [Internet]. *Medicine*. 2023;13(78):4641-5. DOI: 10.1016/j.med.2023.04.013



48. Fisher L, David P, Sobeh T, Bisker R, Bisker Liberman R, Amital H. Susac syndrome following COVID-19 vaccination: a case-based review [Internet]. *Clin Rheumatol*. 2023; 42(6):1713–7. DOI: 10.1007/s10067-023-06564-1
49. Chen PJ, Chang YS, Lim CC, Lee YK. Síndrome de Susac Syndrome Following COVID – 19 Vaccination: A case Report [Internet]. *Vaccines (Basel)*. 2022; 10(3):363. DOI: 10.3390/vacunas10030363
50. Burgos B, Güemes N, Rego D, Fernández-Vigo JI. Angiografía por tomografía de coherencia óptica en el diagnóstico del síndrome de Susac [Internet]. *Archi. Soc. Esp. Oftalmol*. 2020; 95(8):1062-3. DOI: 10.1016/j.oftal.2020.03.007
51. Bagaglia SA, Passani F, Oliverio GW, Inferrera L, Menna F, Meduri A, et al. Multimodal imaging in Susac syndrome: a case report and literature review [Internet]. *Int J Environ Res Public Health*. 2021; 18(7):3435. DOI: 10.3390/ijerph18073435
52. Marrodan M, Correale J, Alessandro L, Amaya M, Fracaro ME, Köhler AA, et al. Susac Syndrome: a differential diagnosis of white matter lesions [Internet]. *Mult Scler Relat Disord*. 2017; 15:42-6. DOI: 10.1016/j.msard.2017.04.007
53. Vilayet S, Achanti A, Barakat M, Budisavljevic M, Fulop T. Susac Syndrome and Role of Therapeutic Plasma Exchange: A Case Report [Internet]. *Cureus*. 2023; 15(11): e48811. DOI: 10.7759/cureus.48811
54. Beketova TV. Susac syndrome: The effectiveness of Rituximab monotherapy. *Rheumatology [Internet]. Science and Practice*. 2023; 61(3):385–8. DOI: 10.47360/1995-4484-2023-385-388
55. Barbero P, Vecchio D, Virgilio E, Naldi P, Comi C, Cantello R. Susac Syndrome: an uncommon cause of impaired vision [Internet]. *Neurol Sci*. 2022; 43(6):3919-22. DOI: 10.1007/s10072-022-05865-8
56. Zengin S, Boz C, Saip S, Kale N, Demirkaya S, Celik Y, et al. Susac Syndrome: Clinical characteristics, diagnostic findings and treatment in 19 cases [Internet]. *Mult Scler Relat Disord*. 2019; 33:94-9. DOI: 10.1016/j.msard.2019.05.018



57. Pérez PL, McCall AA, Hirsch BE. Scoping review of cochlear implantation in Susac's syndrome [Internet]. World J Otorhinolaryngol Head Neck Surg. 2021; 19;7(2):126-32. DOI:

10.1016/j.wjorl.2020.10.004

58. Peyre M, Mageau A, Henry Feugea MC, Doan S, Halimi C, Klein I, et al. Risk factors for severe hearing loss in Susac syndrome: A national cohort study [Internet]. Eur J Neurol. 2024; 31(5)e16211. DOI: 10.1111/ene16211

### Conflictos de interés

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

### Contribuciones de los autores

Conceptualización: *Luisa Paz Sendin, Raúl González Torres.*

Curación de datos: *Luisa Paz Sendin, Raúl González Torres, Tania Arrieta Hernández, Ángel M. Santos Martínez.*

Metodología: *Luisa Paz Sendin, Raúl González Torres, Tania Arrieta Hernández, Ángel M. Santos Martínez.*

Supervisión: *Luisa Paz Sendin.*

Validación: *Tania Arrieta Hernández, Ángel M. Santos Martínez.*

Visualización: *Luisa Paz Sendin.*

Redacción: preparación del borrador original: *Luisa Paz Sendin, Raúl González Torres.*

Redacción: revisión y edición: *Tania Arrieta Hernández, Ángel M. Santos Martínez.*

### Declaración de disponibilidad de datos

No hay datos asociados al presente artículo.