

# Zespół Susaca – trudności diagnostyczne

## Susac syndrome – diagnostic difficulties

MAGDALENA WŁOCH-TARGOŃSKA<sup>1</sup>, BEATA DUBIEL-BRASZCZOK<sup>1,2</sup>, PRZEMYSŁAW KOTYLA<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych i Reumatologii, Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach, Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 7 ŚUM w Katowicach,

Górnośląskie Centrum Medyczne im. Prof. Leszka Gieca

<sup>2</sup> Oddział Onkologii, Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 7 ŚUM w Katowicach,

Górnośląskie Centrum Medyczne im. Prof. Leszka Gieca

### Streszczenie

Zespół Susaca (RED-M, SICRET, waskulopatia siatkówkowo-ślimakowo-mózgowa) to rzadka choroba autoimmunologiczna, należąca do układowych chorób tkanki łącznej. Choroba najczęściej występuje u młodych (21-41 r.ż.) kobiet (3:1). Etiologia choroby nie jest dokładnie znana. Wydaje się, że na rozwój choroby mogą mieć wpływ czynniki infekcyjne lub immunologiczne (obecność u części chorych przeciwciał przeciwjadrowych, czynnika reumatoidalnego w niskim mianie, a także regresja zmian pod wpływem terapii immunosupresyjnej). Zespół Susaca najczęściej rozpoczyna się zaburzeniami ze strony centralnego układu nerwowego, a następnie po kilku tygodniach lub miesiącach objawia się pod postacią triady objawów obejmujących podostłą encefalopatię, zaburzenia widzenia, niedosłuch. Zmiany nie muszą występować równocześnie, a ponadto mogą mieć zmienne nasilenie. Diagnostyka zespołu Susaca opiera się głównie na objawach klinicznych, diagnostyce okulistycznej i MRI. Ze względu na rzadkość schorzenia i jego nieznaną etiopatogenezę nie ma jednoznacznych wytycznych dotyczących terapii zespołu Susaca. Często choroba ma charakter samoograniczający i wówczas trwa ok. 2-4 lata. W leczeniu stosuje się glikokortykosteroidy, leki immunosupresyjne (cyklofosfamid, azatioprynę, mykofenolat mofetilu, metotreksat, cyklosporynę A), dożylnie preparaty immunoglobulin, leki przeciwplateletowe, leki przeciwkrzepliwym, tlen hiperbaryczny i plazmaferezę. W opornych na leczenie przypadkach można podjąć próbę terapii infliximabem lub rituximabem. Wielu ekspertów uważa, że jako uzupełniającą terapię u chorych z zespołem Susaca powinno stosować się leki przeciwplateletowe, rozkurczające i rozszerzające łożysko naczyniowe. U chorych z niedosłuchem znacznego stopnia poprawę słuchu można uzyskać stosując implanty ślimakowe. W ostrej fazie utraty słuchu oraz szumów usznych próbuje się stosować iniekcje z deksametazonem do błony bębenkowej. W leczeniu migrenowych bólów głowy stosowane są na tryptany i topiramát, natomiast w leczeniu uogólnionych bólów głowy - pulsus metyloprednizolonu.

**Słowa kluczowe:** zespół Susaca, zamknięcie gałęzi tętnicy siatkówkowej, niedosłuch czuciowo-ruchowy, encefalopatia

### Summary

Susac's syndrome (RED-M, SICRET, retinocochlearcerebral vasculopathy) is a rare autoimmune disorder that belongs to systemic connective tissue diseases. The syndrome mainly affects young women aged 21 to 41 years; the female to male ratio is 3:1. The exact cause of the disease is still unknown although it has been hypothesized that some infectious or immune factors can contribute to its development (some patients have low-titer antinuclear antibody or rheumatoid factor tests; remission has been observed in patients receiving immunosuppressive therapy). Susac's syndrome commonly starts with central nervous system dysfunction followed by the triad of subacute encephalopathy, vision disorders and hearing loss. These signs do not necessarily develop simultaneously; furthermore, they may vary in severity. The diagnosis is typically made based on clinical symptoms, detailed ophthalmic examination and MRI findings. Due to its rare occurrence and unknown pathogenesis, no consistent recommendations have been developed regarding the treatment of Susac's syndrome. The disease is frequently self-limited and spontaneously remits after 2 to 4 years. The therapies include corticosteroids, immunosuppression (cyclophosphamide, azathioprine, mycophenolate mofetil, methotrexate, cyclosporin A), intravenous immunoglobulin, antiplatelet antithrombotic agents, hyperbaric oxygen and plasmapheresis. In patients who are unresponsive to standard therapy, infliximab or rituximab might be added. Numerous experts believe antiplatelet medication as well as vasorelaxants and vasodilators should be used as adjuvant treatment. Patients with severe hearing loss may benefit from cochlear implants. Intratympanic injections of dexamethasone have been administered in the acute phase of hearing loss and tinnitus. Treatment of migraine-like headaches includes naratriptan and topiramate while methylprednisolone pulse therapy is used to relieve generalized headaches.

**Keywords:** Susac's syndrome, branch retinal artery occlusions, sensorineural hearing loss, encephalopathy

© Alergia Astma Immunologia 2018, 23 (1): 24-28

www.alergia-astma-immunologia.pl

Adres do korespondencji / Address for correspondence

Dr n. med. Magdalena Włoch-Targońska

Katedra i Klinika Chorób Wewnętrznych i Reumatologii  
Śląski Uniwersytet Medyczny w Katowicach  
Samodzielny Publiczny Szpital Kliniczny nr 7 ŚUM w Katowicach  
Górnośląskie Centrum Medyczne im. Prof. Leszka Gieca  
ul. Ziołowa 45-47, 40-635 Katowice  
tel. 32 359 82 90

**Wykaz skrótów:****AECA**s - przeciwciała przeciw komórkom śródbłonka**OCT** - optyczna koherentna tomografia**DWI** - obrazowanie dyfuzji metodą rezonansu magnetycznego**DTI** - obrazowanie tensora dyfuzji**MRI** - obrazowanie metodą rezonansu magnetycznego**SPECT** - tomografia emisyjna pojedynczych fotonów

Zespół Susaca (RED-M, SICRET, waskulopatia siatkówkowo-ślimakowo – mózgowa) to rzadka (rozpoznane 304 przypadki na świecie) choroba autoimmunologiczna, należąca do układowych chorób tkanki łącznej. Choroba została pierwszy raz opisana przez Johna Susaca w 1977r. [1-3]. Schorzenie najczęściej (3x częściej niż u mężczyzn) występuje u młodych (21-41 r.ż.) kobiet [4, 3]. Istnieją jednak doniesienia mówiące o zachorowaniach w wieku 7-70 r.ż. [2]. Etiologia choroby nie jest dokładnie znana [5]. Wydaje się, że na rozwój choroby mogą mieć wpływ czynniki infekcyjne (wirusy) lub immunologiczne (obecność u części chorych przeciwciał przeciwjądrowych, czynnika reumatoidalnego w niskim mianie, a także regresja zmian pod wpływem terapii immunosupresyjnej) [1, 6]. Prawdopodobnie istotną rolę w patogenezie choroby Susaca odgrywa autoimmunologiczne uszkodzenie śródbłonka oraz błony podstawnej tętniczek rozpoznawane we fluorescencyjnej angiografii siatkówki. Wśród przyczyn choroby upatruje się nieznaczne okołonaczyniowe zmiany zapalne z obecnością pojedynczych limfocytów, naciek okołonaczyniowy tętniczek przedwłośniczkowych [1, 5]. W patogenezie choroby sugeruje się występowanie autoimmunologicznej endoteliopatii/koagulopatii podobnej do katastrofalnego zespołu antyfosfolipidowego [6]. Podobne zmiany angiopatyczne obserwowano w badaniu histopatologicznym mięśni szkieletowych przy braku klinicznych objawów osłabienia czy zapalenia mięśni. W badaniach histopatologicznych tkanki mózgowej natomiast nie uwidoczniło martwicy włóknikowej, martwiczego zapalenia naczyń oraz angiopatii związanej z odkładaniem się amyloidu [1, 5].

Istnieją doniesienia sugerujące wpływ zespołu Susaca na ciążę. Wydaje się, że chorzy z świeżo rozpoznany zespół Susaca mogą mieć większą skłonność do zamknięcia gałęzi tętnicy siatkówkowej oraz do nawrotu choroby w okresie poporodowym lub podczas następnej ciąży. Prawdopodobnie przyczyną ww. mogą być wahania hormonów [6].

Zespół Susaca najczęściej rozpoczyna się zaburzeniami ze strony centralnego układu nerwowego, a następnie po kilku tygodniach lub miesiącach objawia się pod postacią triady objawów obejmujących podostłą encefalopatię, zaburzenia widzenia, niedosłuch [2]. Opisywane tu zmiany nie muszą występować równocześnie, a ponadto mogą mieć zmienne nasilenie.

Encefalopatia, najczęściej podostra lub ostra, objawia się zaburzeniami osobowości, funkcji poznawczych, pamięci, zmianami zachowania, objawami wytwórczymi, ataksją, dyzartrią, dysmetrią, drgawkami, napadowymi parestezjami, niedowładami. Encefalopatia często poprzedzona jest silnymi bólami głowy, zwykle o charakterze uogólnionym [1, 5, 7, 8]. Bóle głowy mogą wyprzedzać o kilka miesięcy objawy encefalopatii [6, 9]. Okresowo jednak u osób z zamknięciem odgałęzień tętnicy siatkówki i niedosłuchem dolegliwości bólowe mają charakter migrenowy. W zespole Susaca nie obserwuje się uszkodzenia w zakresie nerwów czaszkowych [4].

Zaburzenia widzenia, najczęściej o niewielkim nasileniu, objawiają się zmniejszeniem ostrości i ograniczeniem pola widzenia.

Niedosłuch może mieć charakter ostry lub podostry. Stopień niedosłuchu przebiega od nieznacznego do bardzo ciężkiego, a najmniej upośledzona jest zdolność słyszenia wysokich tonów. Niedosłuchowi najczęściej towarzyszą zawroty głowy i szумы w uszach. Głuchota natomiast ma charakter odbiorczy (nerwowo-cuciowy), jest obustronna i wynika z uszkodzenia struktur ucha wewnętrznego (ślimaka).

Wyróżnia się 3 typy zespołu Susaca: aktywny, zmienny i najczęściej samoograniczający się z okresami zaostrzeń i remisji. Postać aktywna utrzymująca się zwykle do kilku miesięcy kończy się wyzdrowieniem, znaczną redukcją objawów lub pozostawieniem trwałych zmian, takich jak: głębokie upośledzenie funkcji poznawczych, zaburzenia psychiczne, chodu lub głuchota. Sporadycznie tylko aktywna postać choroby prowadzi do uszkodzeń wzroku. Schorzenie pomimo ogromnej skłonności do samoistnego wygasania pozostawia po sobie nieodwracalne uszkodzenia zajętych narządów (głównie niedosłuchu dużego stopnia, rzadziej demencji, ślepoty, zaburzeń chodu). Jakość życia około połowy chorych po uzyskaniu remisji jest podobna do okresu sprzed rozpoznania choroby. Remisje choroby trwają od kilku miesięcy do kilkunastu lat. Zmiany narządowe w przebiegu zespołu Susaca rzadko prowadzą do śmierci [1-3, 5].

**Różnicowanie.** Zespół Susaca różnicować należy z tocznieniem rumieniowatym układowym, stwardnieniem rozsianym, zapaleniem mózgu, rozsianym zapaleniem opon mózgowo-rdzeniowych, encefalopatią o innej przyczynie, chorobą Ménière'a i chorobą Creutzfelda-Jakoba, chorobą z Lyme, migreną, zmianami npl mózgu, zakrzepicą w obrębie OUN.

**Diagnostyka.** Diagnostyka zespołu Susaca opiera się głównie na objawach klinicznych, diagnostyce okulistycznej i MRI. W diagnostyce zespołu Susaca badaniem z wyboru jest rezonans magnetyczny głowy, w którym zawsze zajęta jest istota biała – głównie ciało modzelowate, a w 75% istota szara. W zespole Susaca zmiany lokalizują się w części centralnej ciała modzelowatego w przeciwieństwie do stwardnienia rozsianego, w którym występują głównie w obszarach peryferyjnych. Ubytki w centralnej części ciała modzelowatego powstają już po leczeniu aktywnych uszkodzeń [4]. W DTI wykazać można makro- i mikrostrukturalne zmiany degeneracyjne w obrębie głównie kolana ciała modzelowatego, ale także uszkodzenia włókien tkanki mózgowej (aksonów istoty białej). DTI wykazuje rozsiane uszkodzenia aksonów, które są niewidoczne w klasycznym MRI [10]. Tomografia SPECT pozwala wykazać wieloogniskowe obszary hipoperfuzji potwierdzające obecność mikroangiopatii. Angiografia mózgu zwykle jest prawidłowa, gdyż dotyczy zbyt małych, będących poza rozdzielczością metody diagnostycznej tętniczek (<100um) [4, 11]. W badaniu płynu mózgowo-rdzeniowe-

go stwierdza się zwiększone stężenie białka, a także niezadko niewielką pleocytozę, zwykle limfocytozę [1, 5, 12]. Nie ma ścisłej korelacji pomiędzy stopniem encefalopatii i ilością zmian w ciele modzelowatym w MRI [4]. Wieloogniskowe, małe, hiperintensywne ogniska głównie w części centralnej ciała modzelowatego zaobserwować można w MRI w obrazach T2-zależnych. W obrazach FLAIR wykazać można uszkodzenia zlokalizowane centralnie w ciele modzelowatym, okołokomorowo i podkorowo w istocie białej. Hiperintensywne uszkodzenia w obrazach T2-zależnych widoczne zwykle są w ciele modzelowatym, korze, ośrodku półowalnym i regionach okołokomorowych mózdzku i pnia mózgu. W T1-zależnych obrazach stwierdzić można hipointensywne obszary w przebiegu podostrej lub późnej fazy zespołu Susaca [3, 13, 14]. W przebiegu encefalopatii w MRI występują charakterystyczne wzory zmian w obrębie ciała modzelowatego: od małych do dużych okrągłych uszkodzeń istoty białej, mikrozawałów w części centralnej ciała modzelowatego – „śnieżki” (FLAIR, T2) do liniowych defektów centralnych włókien ciała modzelowatego. W momencie ustępowania zmian ostrych w ciele modzelowatym, powstają w jego części centralnej, torebce wewnętrznej zmiany o typie „dziur” (mikrozawałów) widoczne w obrazie T1 zależnym, w projekcji strzałkowej. W projekcji osiowej T1 z gadoliną można wykazać zapalenie opon mózgowych i mózdzku [3, 15, 16]. Rennebohm i wsp. uważają, że typowe zmiany w części centralnej ciała modzelowatego w połączeniu ze „sznurami pereł” są patognomiczne dla zespołu Susaca [15]. W zależności od fazy choroby możemy obserwować w MRI poszczególne patologie. W przebiegu encefalopatii stwierdzamy zajęcie ciała modzelowatego, które w stadium ostrej choroby daje obraz o typie „sznura pereł”. W okresie po przebyciu encefalopatii – „dziury” w części centralnej ciała modzelowatego oraz liniowe uszkodzenia ciała modzelowatego określane „smugami dymu” („smokes”). Zmiany w obrębie ciała modzelowatego mogą zostać potwierdzone w DWI, w którym obserwować można hiperintensywne zmiany, „sznur pereł” w kapsule wewnętrznej oraz wieloogniskowe uszkodzenia w kolanie i płacie ciała modzelowatego [15, 17]. Często po przebyciu ostrej fazy zespołu Susaca obserwuje się w MRI uogólnioną atrofię mózgu, mózdzku i ciała modzelowatego [1]. W EEG obserwuje się rozlaną wolną aktywność [4]. W biopsji mózgu wykazać można okołonaczyniowe zapalenie małych żył i mikrozawały mózgu. W związku z brakiem martwicy w ścianie naczyń w przebiegu zespołu Susaca, mówić należy w tej chorobie raczej o waskulopatii (mikroangiopatii) niż zapaleniu naczyń [7, 11].

Zmiany oczne typowe dla zespołu Susaca oceniamy w lampie szczelinowej, angiografii fluoresceinowej siatkówki, badaniu pola widzenia. W lampie szczelinowej w obrębie dna oka na obszarze peryferyjnym siatkówki obserwuje się u części chorych zamknięcie odgałęzień tętnicy siatkówkowej. W zależności od nasilenia i lokalizacji zmian naczyniowych oka u chorego występują zaburzenia widzenia o różnym nasileniu. Angiografię fluoresceinową siatkówki, głównie jej obwodowych obszarów, najczęściej wykorzystujemy do diagnostyki zespołu Susaca oraz encefalopatii o nieznanym przyczynie. W badaniu oprócz zamknięcia naczyń zobaczyć można charakterystyczną hiperfluorescencję ściany naczynia oraz wyciekanie sondy fluorescencyjnej poza światło naczynia [18]. Angiografia fluoresceinowa przydatna jest także do monitorowania ak-

tywności choroby podczas terapii immunosupresyjnej [3]. Badaniem pomocniczym w ocenie narządu wzroku jest również badanie pola widzenia, w którym u części chorych stwierdza się znaczne ubytki. W wieloogniskowym elektrotretinogramie wykazać można ogniskowe dysfunkcje w obrębie siatkówki, które mają związek z zamknięciem gałęzi tętnicy siatkówkowej [18]. Zmiany w obrębie narządu wzroku zwykle są obustronne, wieloogniskowe. Badaniem okulistycznym można wykazać oprócz zamknięcia tętnicy siatkówkowej kolaterale tęniczo-tęniczkowe, neowaskularyzację w obrębie tarczy nerwu wzrokowego, obrzęk plamki żółtej, wewnątrzsiatkówkowe plamy krwi, zawały siatkówki [11]. Główne cechy zespołu Susaca, które można stwierdzić w angiografii fluoresceinowej to: zamknięcie gałęzi tętnicy siatkówkowej (100%), hiperfluorescencja ścian tęniczek (*Gass plaque* – żółto-białe depozyty cholesterolu i materiału zatorowego zlokalizowane proksymalnie w stosunku do miejsc zamknięcia naczynia), obecność wycieków, brak wewnątrzgałkowego zapalenia związanego z zamknięciem gałęzi tętnicy siatkówkowej [16, 19-21]. Biały materiał w świetle naczyń najpewniej jest zbudowany z kompleksów immunologicznych lub resztek śródbłonna. „*Gass plaques*” przypominają „sznury pereł” i różnią się od zatoru. Zajęcie narządu wzroku w zespole Susaca nie ma związku z zatorem, co potwierdza też występowanie „*gass plaques*” z daleka od miejsca rozwidlenia naczyń (podczas gdy zator jest zwykle umiejscowiony w rozwidleniu naczynia) [3, 19-21]. Wycieki są wskaźnikiem aktywnej choroby, również u chorych bezobjawowych. W diagnostyce okulistycznej wykorzystywana jest również OCT (*optical coherence tomography*), dzięki której można uwidocznić charakterystyczne zmiany siatkówki i różnicować zespół Susaca ze stwardnieniem rozsianym [17, 19, 21].

Do badania upośledzenia słuchu wykorzystywany jest audiogram. W badaniu ocenie podlega stopień upośledzenia słuchu. Niedosłuch ma charakter nerwowo-czuciowy i może być asymetryczny. Najczęściej niedosłuch dotyczy niskich i średnich częstotliwości [9, 11]. Zawroty głowy i szumy uszne często towarzyszą utracie słuchu.

Okołotętniczkowe nacieki i obrzęk śródbłonna, których objętość zwiększa się w zależności od stopnia okluzji naczynia rozpoznawane są podczas biopsji mięśni. Zmiany mikronaczyniowe dotyczą m.in. mózgu, siatkówki i ucha [22].

W przebiegu zespołu Susaca w badaniach laboratoryjnych często stwierdza się zwiększone wskaźniki ostrej fazy zapalenia, umiarkowanie zwiększone miano przeciwciał przeciwdądrowych i antykardiolipinowych. Sporadycznie w przebiegu choroby może dochodzić do zwiększenia wartości czynnika VIII i von Willebranda [7, 8]. Obecnie podnoszony jest w diagnostyce zespołu Susaca możliwy udział przeciwciał AECAs (*anti-endothelial cell antibodies*) [16].

Vishnievska i wsp. zaproponowali klasyfikację zespołu Susaca, która pomogłaby diagnozować chorych we wczesnym stadium choroby. Wg autorów należałoby przyjąć, że istnieją 3 fazy choroby: podejrzenie, niepełny i pełnoobjawowy zespół Susaca. Na etapie podejrzenia choroby nie jest znane ryzyko miażdżycy, koagulopatii, natomiast występuje 1 z 3 głównych objawów (triady), a także 1 z następujących czynników: kobiety między 20-40 r.ż. bez czynników ryzyka zamknięcia tętnicy, kobiety, które nie były w ciąży 1 roku w ciąży, występowanie typowych zmian w ciele modzelowatym lub okołokomorowo. Stadium 2 – niekompletny ze-

spół Susaca charakteryzowałyby się występowaniem dwóch z 3 objawów triady, natomiast kompletny zespół Susaca (stadium 3) – trzema objawami triady [23].

**Leczenie.** Ze względu na rzadkość schorzenia i jego nieznaną etiopatogenezę nie ma jednoznacznych wytycznych dotyczących terapii zespołu Susaca. Często choroba ma charakter samoograniczający i wówczas trwa ok. 2-4 lata [3, 24]. W literaturze w leczeniu stosowano glikokortykosteroidy, leki immunosupersyjne (cyklofosfamid, azatioprynę, mykofenolat mofetilu, metotreksat, cyklosporynę A), dożylnie preparaty immunoglobulin, leki przeciwplatekcyjne, leki przeciwkrzepliwne, tlen hiperbaryczny i plazmaferezę. W zaleceniach dr Susaca znalazły się pulsy metyloprednizolonu, dożylnie preparaty immunoglobulin, doustny prednizon i cyklofosfamid.

Uważa się, że duże dawki glikokortykosteroidów powinny być leczeniem pierwszego rzutu. Ostatnio pojawiły się doniesienia dotyczące leczenia zespołu Susaca infliximabem lub rituximabem [24-27]. Uważa się, że terapię zespołu Susaca należy rozpocząć najszybciej jak to możliwe i kończyć stopniowo. W przypadku encefalopatii należy wdrożyć szybko „agresywną” immunosupresję [10]. Rekomenduje się stosowanie dożylniej formy metyloprednizolonu 1g/dobę przez 5 dni, potem doustnie prednizon w dawce 1mg/kg/dobę przez 2-4 tygodnie, a następnie należy stopniowo zredukować dawkę (o 10-15% dawki dobowej co 2 tygodnie) do 10-15 mg/dobę. Prednizon w dawce dobowej 10-15 mg należy utrzymać przez okres 6 miesięcy. Ostatecznie trzeba rozważyć powolne odstawianie glikokortykosteroidu – o 2,5mg/miesiąc [26]. W niektórych przypadkach można rozważyć dożylnie podanie immunoglobulin (0,4g/kg/dobę przez 5 dni), a następnie powtarzać wlew 1 raz w miesiącu przez 6 miesięcy. Jeśli chodzi o dawki innych leków immunosupresyjnych mających zastosowanie w terapii zespołu Susaca, to proponuje się azatioprynę 2mg/kg/dobę, cyklofosfamid dożylnie 1g/dobę przez 3 dni, a następnie 1g miesięcznie przez pół

roku oraz rituximab 375mg/m<sup>2</sup>/tydzień przez 4 tygodnie w rzadkich i opornych na leczenie przypadkach. Dotychczas nie ma konsensusu dotyczącego długości terapii. Wydaje się, że zależy ona od przebiegu klinicznego choroby i stanu pacjenta [25, 28].

Wielu ekspertów uważa, że jako uzupełniającą terapię u chorych z zespołem Susaca powinno stosować się leki przeciwplatekcyjne (aspiryna, kłopidogrel) i leki rozkurczające i rozszerzające łożysko naczyniowe (nimodypina) [29, 30]. U chorych z niedosłuchem znacznego stopnia poprawę słuchu można uzyskać stosując implanty ślimakowe. W ostrej fazie utraty słuchu oraz szumów usznych próbuje się stosować iniekcje z deksametazonem do błony bębenkowej [24].

Migrenowe bóle głowy reagują na tryptany i topiramát, natomiast uogólnione bóle głowy mijają po pulsach metyloprednizolonu [5].

**Rokowanie.** Rokowanie w zespole Susaca jest dobre, jeśli odpowiednio wcześniej włączy się leczenie.

Wczesne zdiagnozowanie i rozpoczęcie leczenia chorych z zespołem Susaca redukuje ryzyko powikłań choroby. Z dotychczas przeprowadzonych obserwacji chorobę rozpoznaje się zbyt późno, co ostatecznie prowadzi do upośledzenia funkcji poznawczych u ok 50% osób. Następstwa encefalopatii występują u 60-70% chorych i podobnie jak zaburzenia widzenia mają u większości umiarkowane nasilenie [11]. Nerwowo-czuciowy niedosłuch w zespole Susaca jest najczęściej odwracalny, a w niektórych przypadkach wymaga zaopatrzenia implantem ślimakowym.

Pacjenci z rozpoznaniem zespołu Susaca wymagają do końca życia okresowej kontroli w poradni reumatologicznej w związku z ryzykiem nawrotu choroby [26]. Zespół Susaca może przebiegać w trojaki sposób: monocyklicznie (z kilkoma wahaniami i ostatecznie ustępuje w ciągu 1-2 lat), policyklicznie (z remisjami podczas, które mogą trwać ponad 2 lata), przewlekłe (bez remisji i ponad 2 lata) [3].

## Piśmiennictwo

1. Susac JO. Susac's syndrome. *Am J Neuroradiol* 2004; 25: 351-2.
2. Garcia-Carrasco M, Mendoza-Pinto C, Cervera R. Diagnosis and classification of Susac syndrome. *Autoimmun Rev* 2014; 13: 347-50.
3. Nazari F, Azimi Am, Abdi S. What is Susac syndrome? – A brief review of articles. *Iran J Neurol* 2014; 13: 209-14.
4. Olszanecka-Glinianowicz M, Hrycek A. Zespół Susaca – przykład rzadko spotykanej waskulopatii. *Polskie Archiwum Medycyny Wewnętrznej* 2009; 119: 80-82.
5. Sokalska-Jurkiewicz M. Rzadkie schorzenia w reumatologii. Zespół Susaca. *Przegląd reumatologiczny* 2009; 6: 6.
6. Bucciarelli S, Cervera R, Martinez M, et al. Susac's syndrome or catastrophic antiphospholipid syndrome. *Lupus* 2004; 13: 607-8.
7. Susac JO, Egan RA, Rennebohm RM, et al. Susac syndrome: 1975-2005 microangiopathy/autoimmune endotheliopathy. *J Neurol Sci* 2007; 257: 270-2.
8. Adelpoor M, Farahvash MS, Fard MA, et al. Susac's syndrome in 27-year-old female. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2011; 18: 320-2.
9. Papo T, Biousse V, Letoang P, et al. Susac syndrome. *Medicine* 1998; 77: 3-11.
10. Rennebohm RM, Susac JO, Egan RA, et al. Susac's syndrome – update. *J Neurol Sci* 2010; 299: 86-91.
11. Garcia-Carrasco M, Jimenez-Hernandez C, Jimenez-Hernandez M, et al. Susac's syndrome: an update. *Autoimmune Rev* 2011; 10: 548-52.
12. Rennebohm RM, Lubow M, Rusin J, et al. Aggressive immunosuppressive treatment of Susac's syndrome in an adolescent: using treatment of dermatomyositis as a model. *Pediatr Rheumatol Online* 2008; 6: 3.
13. Demir MK. Case 142: Susac Syndrome. *Radiology* 2009; 250: 598-602.
14. Saenz R, Quan AW, Magalhaes A i wsp. MRI of Susac's syndrome. *AJR* 2005; 184: 1688-90.
15. Rennebohm RM, Egan RA, Susac JO. Treatment of Susac's syndrome. *Curr Treat Options Neurol* 2008; 10: 67-74.
16. Magro CM, Poe JC, Lubow M, et al. Susac syndrome: an organ-specific autoimmune endotheliopathy syndrome associated with anti-endothelial cell antibodies. *Am J Clin Pathol* 2011; 136: 903-12.
17. Vattoth S, Compton CJ, Roberson GH, et al. Susac syndrome. A differential diagnosis for demyelination. *Neurosciencs* 2013; 18: 74-8.
18. Bitra RK, Eggenberger E. Review of Susac Syndrome. *Curr Opin Ophthalmol* 2001; 22: 472-6.
19. Petty GW, Engel AG, Younge BR, et al. Retinocochleocerebral vasculopathy. *Medicine (Baltimore)* 1998; 77: 12-40.
20. Flammer J, Konieczka K, Flammer AJ. The primary vascular dysregulation syndrome: implications for eye diseases. *EPMA J* 2013; 4: 14.

21. Seamone ME, Fielden MA. Case of isolated Susac occlusive retinal vasculitis. *J Neuroophthamol* 2013; 33: 260-2.
22. Petty GW, Engel AG, Younge BR, et al. Recurrence of Susac syndrome (retinocochleocerebral vasculopathy) after remission of 18 years. *Mayo Clin Proc* 2001; 76: 958-60.
23. Vishnevskia-Dai V, Chapman J, Sheinfeld R, et al. Susac Syndrome: clinical characteristics, clinical classification, and long term prognosis. *Medicine (Baltimore)* 2016; 95: e5223.
24. Lavinsky L, Scarton F, Lavinsky – Wolf M, et al. Successful cochlear implantation in a Susac syndrome patient. *Braz J Otorhinolaryngol* 2012; 78: 123.
25. Van Winden M, Salu P. Branch retinal artery occlusion with visual field and multifocal erg in Susac syndrome: a case report. *Doc Ophthalmol* 2010; 121: 223-9.
26. Kleffner I, Duning T, Lohmann H, et al. A brief review of Susac syndrome. *J Neurol Sci* 2012; 322: 35-40.
27. Bienfang DC, McKenna MJ, Papaliadis GN, et al. A case records of the Massachuetttes General Hospital. Case 24-2011. A 36-year-old man with headache, memory loss, and confusion. *N Engl J Med* 2011; 365: 549-59.
28. Hardy TA, Garsia RJ, Halmagyi GM, et al. Tumor necrosis factor (TNF) inhibitor therapy in Susac's syndrome. *J Neurol Sci* 2011; 302: 126-8.
29. Mateen FJ, Zubkov AY, Muralidharan R, et al. Susac syndrome: clinical characteristics and treatment in 29 new cases. *Eur J Neurol* 2012; 19: 800-11.
30. Mallam B, Damato EM, Scolding NJ, et al. Serial retinal fluorescein angiography and immune therapy in Susac's syndrome. *J Neurol Sci* 2009; 285: 230-4.