



НОВОСИБИРСКАЯ  
ОБЛАСТНАЯ  
БОЛЬНИЦА



**ГБУЗ НСО « Государственная Новосибирская Областная  
клиническая больница»  
Областной центр рассеянного склероза  
и других аутоиммунных заболеваний нервной системы**

# **Синдром Сусака**

## **Критерии диагноза. Разбор клинических случаев**

© Вергунова И.Ю., Малкова Н.А.

**Новосибирск**

**См также:** И.Ю. Вергунова, Н.А. Малкова, Д.С. Коробко Синдром Сусака, обзор и описание клинического случая / Журнал неврологии и психиатрии им. С.С. Корсакова. Спецвыпуски. 2019;119(2): 52-57

# **Синдром Сусака -**

**крайне редкое заболевание,  
неуточненной этиологии,  
поражающее артериолы  
улитки, сетчатки и головного  
мозга**

По данным Ivana Vodopivec и др. на декабрь 2016 -  
405 случаев СС. В ЦРС

# Синдром Сусака



John O. Susac, MD (1940 –2012)

Впервые описан в 1979 г. доктором Джоном Сусаком (J.O. Susac) в журнале Neurology.

Его именем в 1994 году и было названо это заболевание, также известное как **ретино-кохлео-церебральная васкулопатия.**

# Синдром Сусака - клиника

Downloaded from <http://jnnp.bmj.com/> on November 18, 2016 - Published by [group.bmj.com](http://group.bmj.com)

Cerebrovascular disease

RESEARCH PAPER

## Diagnostic criteria for Susac syndrome

Ilka Kleffner,<sup>1</sup> Jan Dörr,<sup>2</sup> Marius Ringelstein,<sup>3</sup> Catharina C Gross,<sup>1</sup>  
Yvonne Böckenfeld,<sup>4</sup> Wolfram Schwindt,<sup>5</sup> Benedikt Sundermann,<sup>5</sup>  
Hubertus Lohmann,<sup>1</sup> Heike Wersching,<sup>6</sup> Julia Promesberger,<sup>7</sup>  
Natascha von Königsmarck,<sup>7</sup> Anne Alex,<sup>7</sup> Rainer Guthoff,<sup>8</sup> Catharina J M Frijns,<sup>9</sup>  
L Jaap Kappelle,<sup>9</sup> Sven Jarius,<sup>10</sup> Brigitte Wildemann,<sup>10</sup> Orhan Aktas,<sup>3</sup>  
Friedemann Paul,<sup>2,11,12</sup> Heinz Wiendl,<sup>1</sup> Thomas Duning,<sup>1</sup> for the European Susac  
Consortium (EuSaC)

# Достоверный диагноз СС

## Полная триада симптомов:

- 1) Поражение головного мозга
- 2) Поражение сетчатки
- 3) Вовлечение  
вестибулокохлеарного нерва

# 1) Поражение головного мозга:

- ❖ **Симптомы и клиническая картина:** когнитивные нарушения и/или изменения поведения и/или очаговые неврологические симптомы и/или головная боль.
- ❖ **Нейровизуализация:** типичные изменения на МРТ головного мозга: гиперинтенсивные, мультифокальные, округлой формы мелкие очаги, по крайней мере один из очагов располагается в мозолистом теле («снежный ком») на T2 (или FLAIR) взвешенном изображении. \*\*

## 2) Вовлечение сетчатки

- ❖ Симптомы и клиническая картина не требуется
- ❖ **Офтальмологическое обследование:**  
окклюзии ветвей артерии сетчатки (BRAO - branch retinal artery occlusion) или гиперфлюоресценция артериальных стенок (AWH – arterial wall hyperfluorescence) при выполнении флуоресцентной ангиографии или характерная ишемия ветвей сетчатки при исследовании глазного дна или соответствующие повреждения при спектральной ОКТ, которые должны быть задокументированы.

# Вовлечение вестибулокохлеарного нерва

- ❖ **Симптомы и клинические данные:** появление шума в ушах и/или потеря слуха и/или периферическое головокружение.
- ❖ **Исследование функции внутреннего уха:** потеря слуха должна подтверждаться аудиограммой; вестибулярное головокружение должно подтверждаться специфической диагностикой.



# Синдром Сусака - клиника

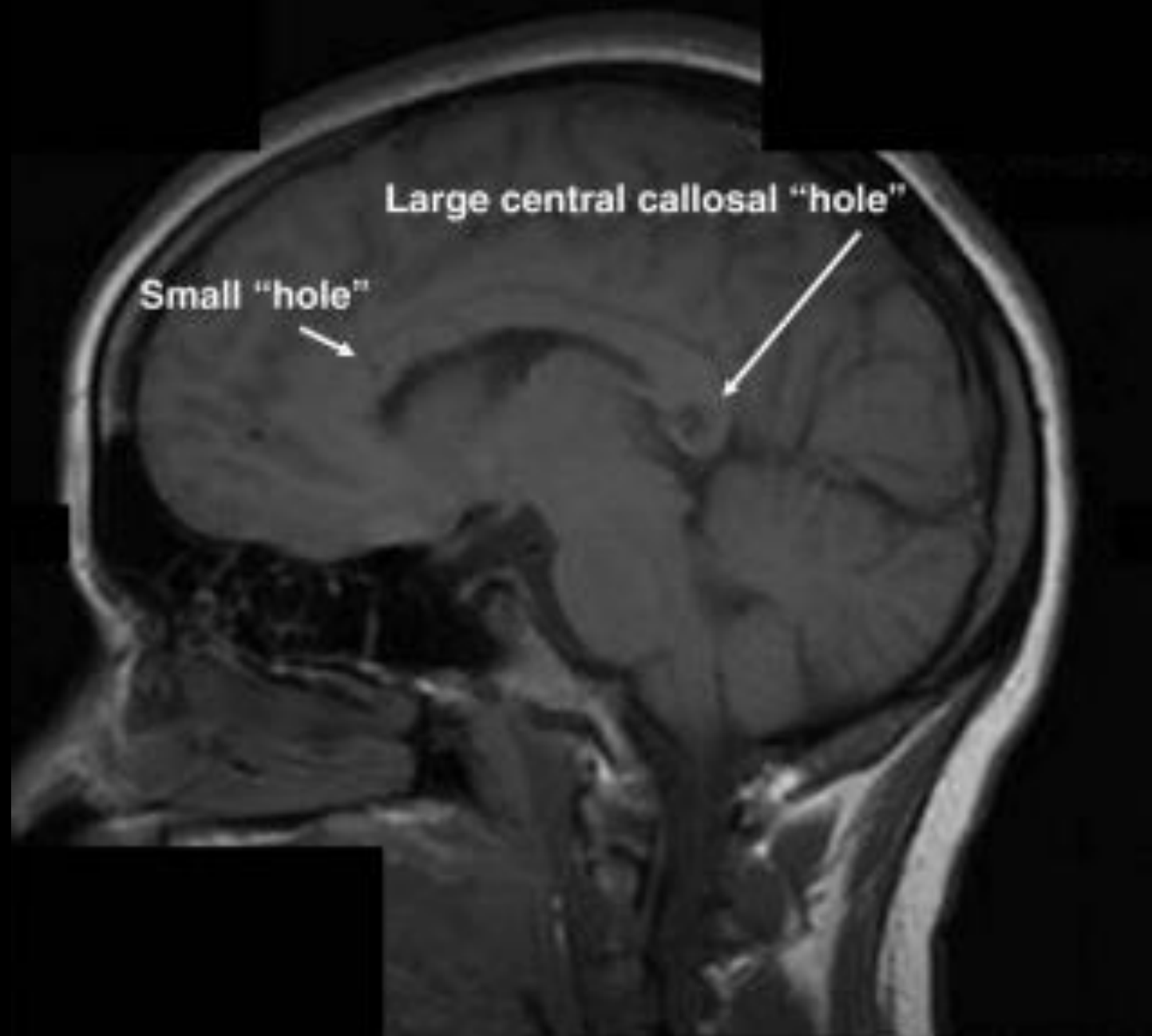
## Течение:

- **монофазное** с активным периодом до 2х лет – наиболее частый вариант
- **мультифазное** (обострения могут быть ч/з 10 и больше лет от начала
- **хронически прогрессирующее**

# **Синдром Сусака - диагностика**

- ❖ МРТ головного мозга**
- ❖ флуоресцентная ангиография сетчатки глаза**
- ❖ аудиометрия**

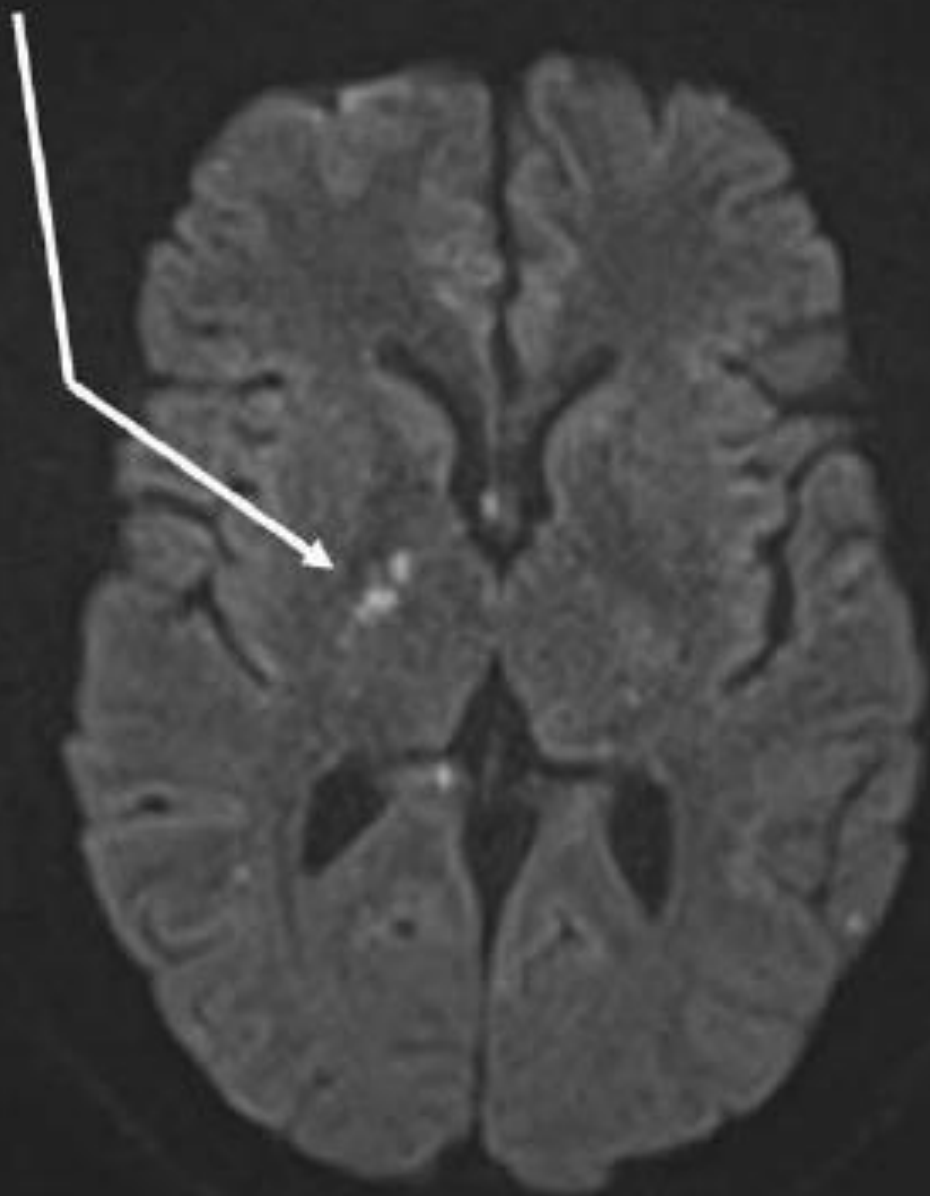


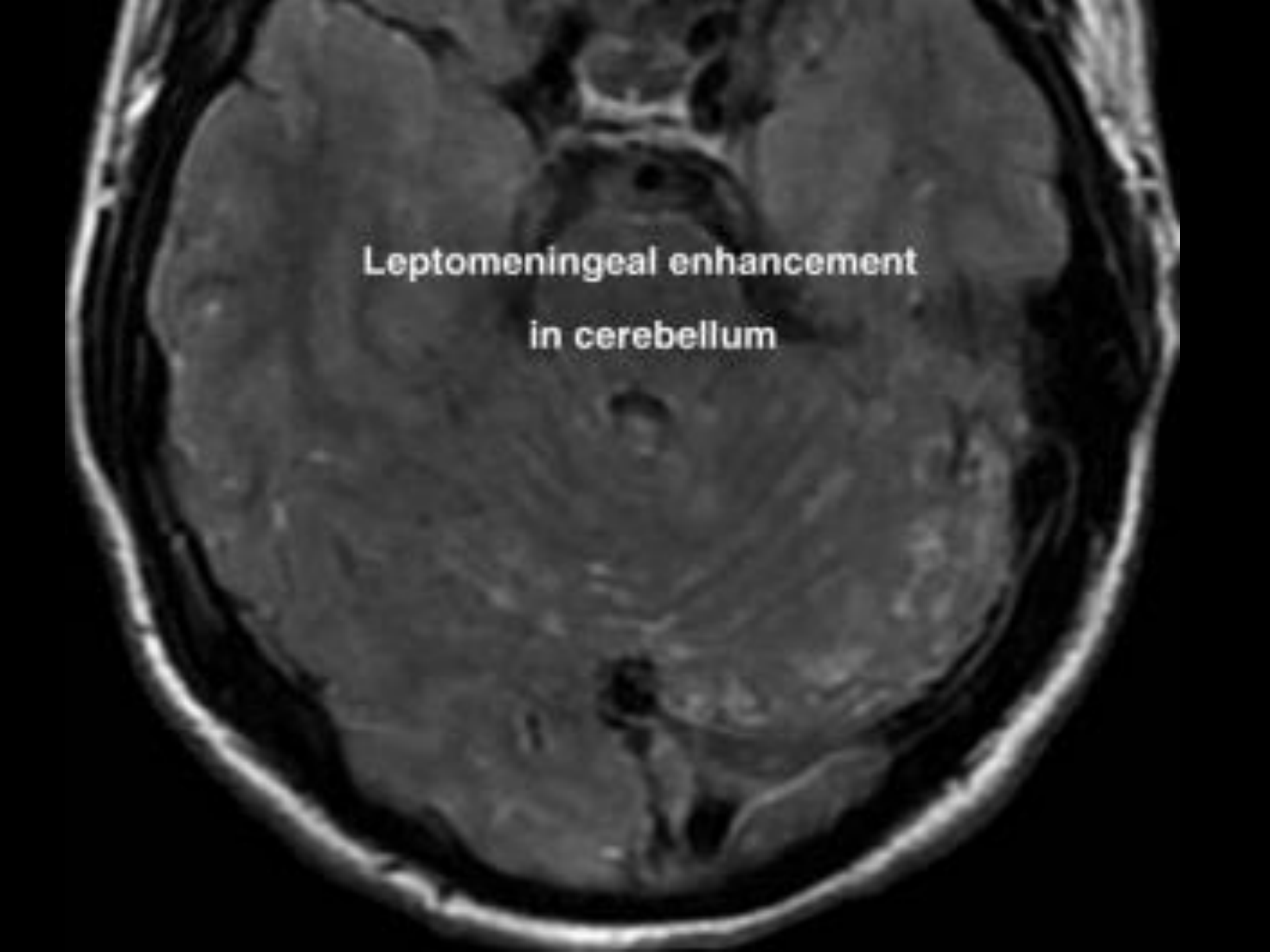


Large central callosal "hole"

Small "hole"

DWI with "String of Pearls" in internal capsule





Leptomeningeal enhancement  
in cerebellum

This is an axial T1-weighted MRI scan of the brain with contrast enhancement. The image shows a cross-section of the brain at the level of the cerebellum. The cerebellar folia are clearly visible. There is a distinct, thin, bright white line of enhancement following the surface of the cerebellar cortex, which is characteristic of leptomeningeal enhancement. The surrounding brain parenchyma and the rest of the brain structures appear relatively normal in signal intensity.

# Флуоресцентная ангиография

- ❖ окклюзии ветвей артерии сетчатки
- ❖ гиперфлуоресценция стенок артериол (Гасс бляшки)
- ❖ наличие “затекания” (“пропотевания”) флуоресцина через стенку





# Аудиометрия

- ❖ двусторонняя сенсо - невральная тугоухость, в основном - низко- и среднечастотный диапазон частот
- ❖ с энцефалопатией лучше - акустические стволовые вызванные потенциалы (АСВП). АСВП выявляют потерю пика I (ответ слухового нерва)

# Синдром Сусака - терапия



Review

International  
Journal of Stroke WSO

## Guidelines for treatment of Susac syndrome – An update

Robert M Rennebohm<sup>1</sup>, Negar Asdaghi<sup>2</sup>,  
Sunil Srivastava<sup>3</sup> and Elie Gertner<sup>4</sup>

International Journal of Stroke  
0(0) 1–11  
© 2018 World Stroke Organization  
Reprints and permissions:  
sagepub.co.uk/journalsPermissions.nav  
DOI: 10.1177/1747493017751737  
journals.sagepub.com/home/wso



### Abstract

Susac syndrome is an immune-mediated, pauci-inflammatory, ischemia-producing, occlusive microvascular endotheliopathy/basement membranopathy that affects the brain, retina, and inner ear. Treatment of Susac syndrome is particularly challenging. The organs involved can easily become irreversibly damaged, and the window of opportunity to protect them is often short. Optimal outcome requires rapid and complete disease suppression. Adding to the challenge is the absence of objective biomarkers of disease activity and the great variability in presentation, timing and extent of peak severity, duration of peak severity, and natural disease course. There have been no randomized controlled trials or prospective treatment studies. We offer treatment guidelines based on cumulative clinical experience and a large cohort of patients followed longitudinally in a comprehensive database project. These guidelines state our preferences but do allow flexibility and discuss other options. The guidelines also serve as an initial step in the planning of prospective treatment studies, future consensus-based recommendations, and future randomized controlled trials.

### Keywords

Susac syndrome, ischemic stroke, branch retinal artery occlusion, hearing loss, immunosuppression

Received: 18 August 2017; accepted: 11 November 2017

# **Синдром Сусака - терапия**

❖ **в остром периоде:**

**метилпреднизолон 1,0 г 3-5 дней**

**продолженная высокими дозами**

**преднизолона в таблетках 60 – 80 мг/день  
– 4 недели**

❖ **дополнительно – внутривенные  
иммуноглобулины, плазмаферез могут  
быть использованы**

# Синдром Сусака - терапия

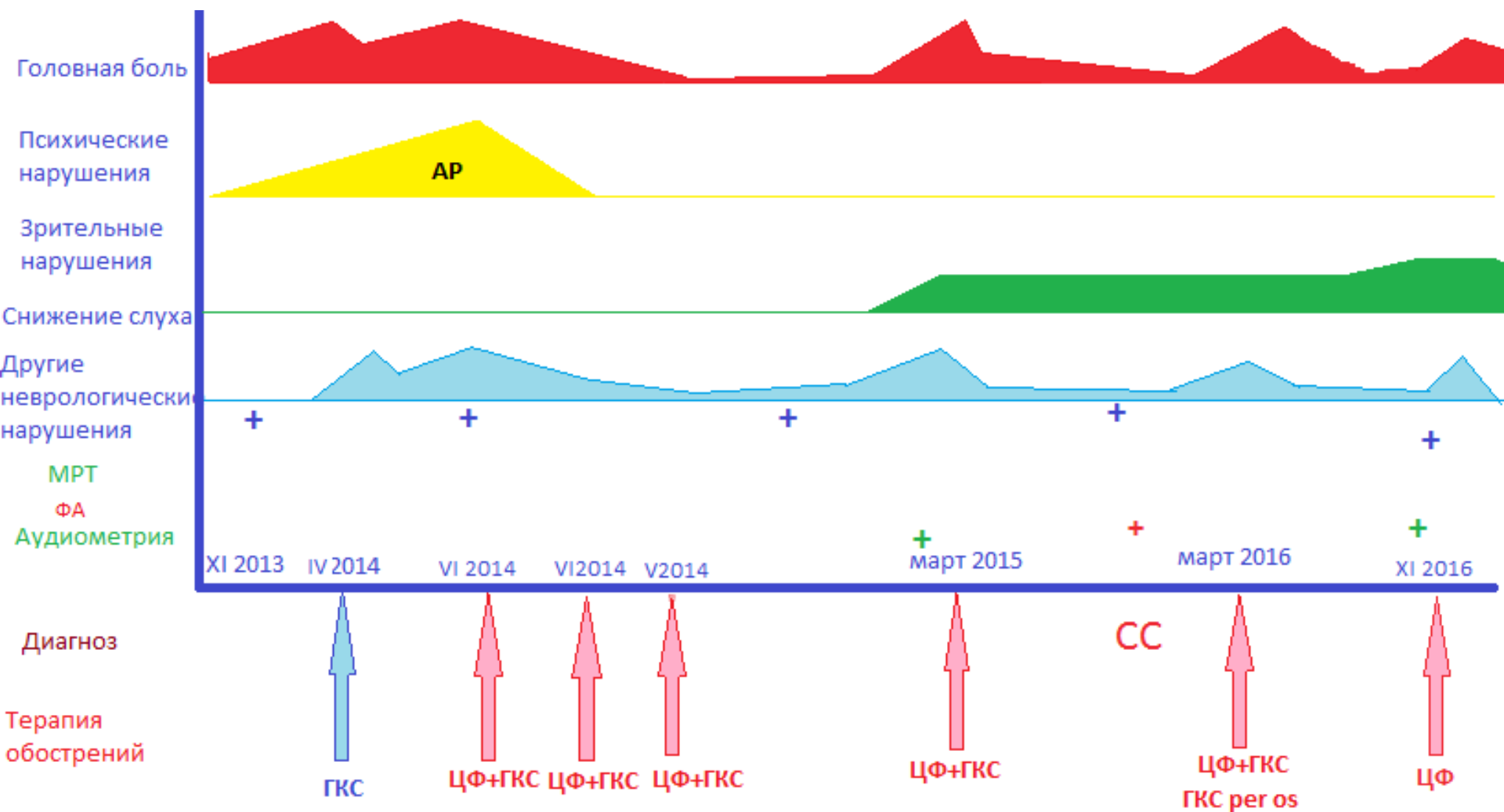
- ❖ При тяжелой энцефалопатии пульс – терапии ГКС может быть недостаточно.
- ❖ Назначение более агрессивной иммуносупрессии препаратами с быстрым началом действия:
- ❖ циклофосфамид
- ❖ ритуксимаб

# Синдром Сусака - терапия

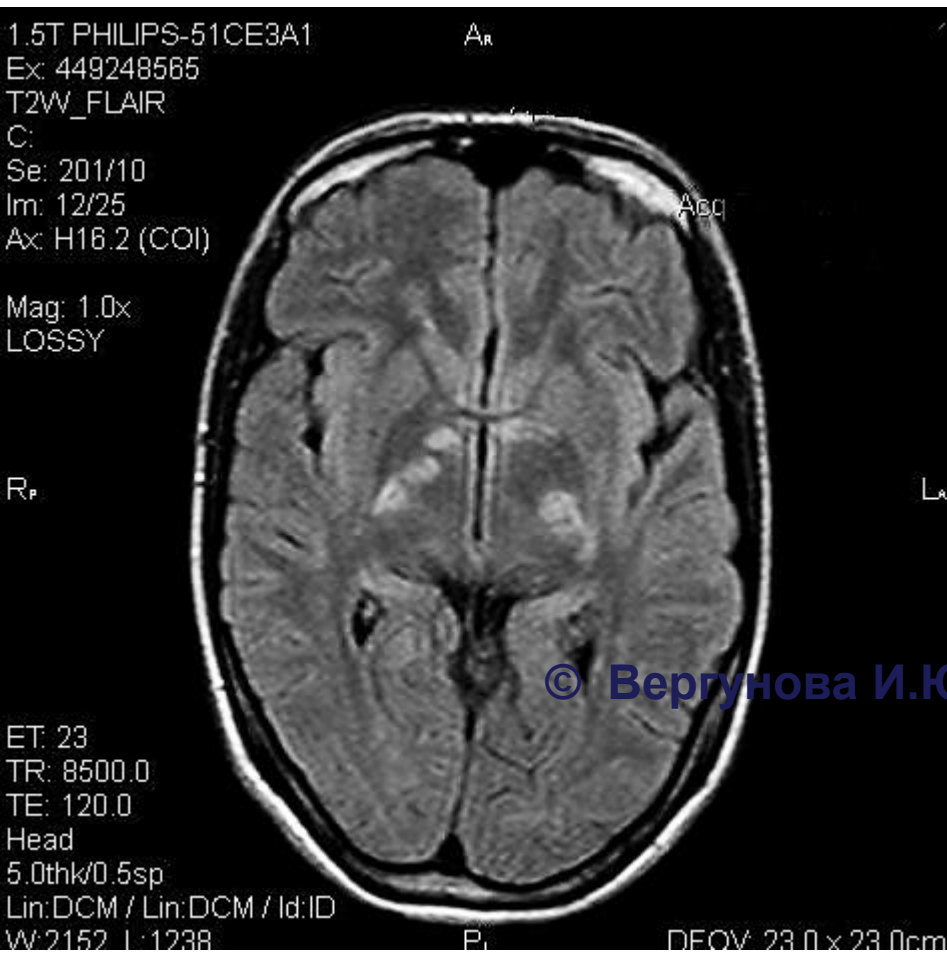
- ❖ **Поддерживающая иммуносупрессивная терапия** - как правило, те же препараты, что использовались в острую фазу
- ❖ при достижении клинического улучшения – постепенное снижение дозы **преднизолона**, обычно – с 2-4 недельными интервалами

# Клинический случай

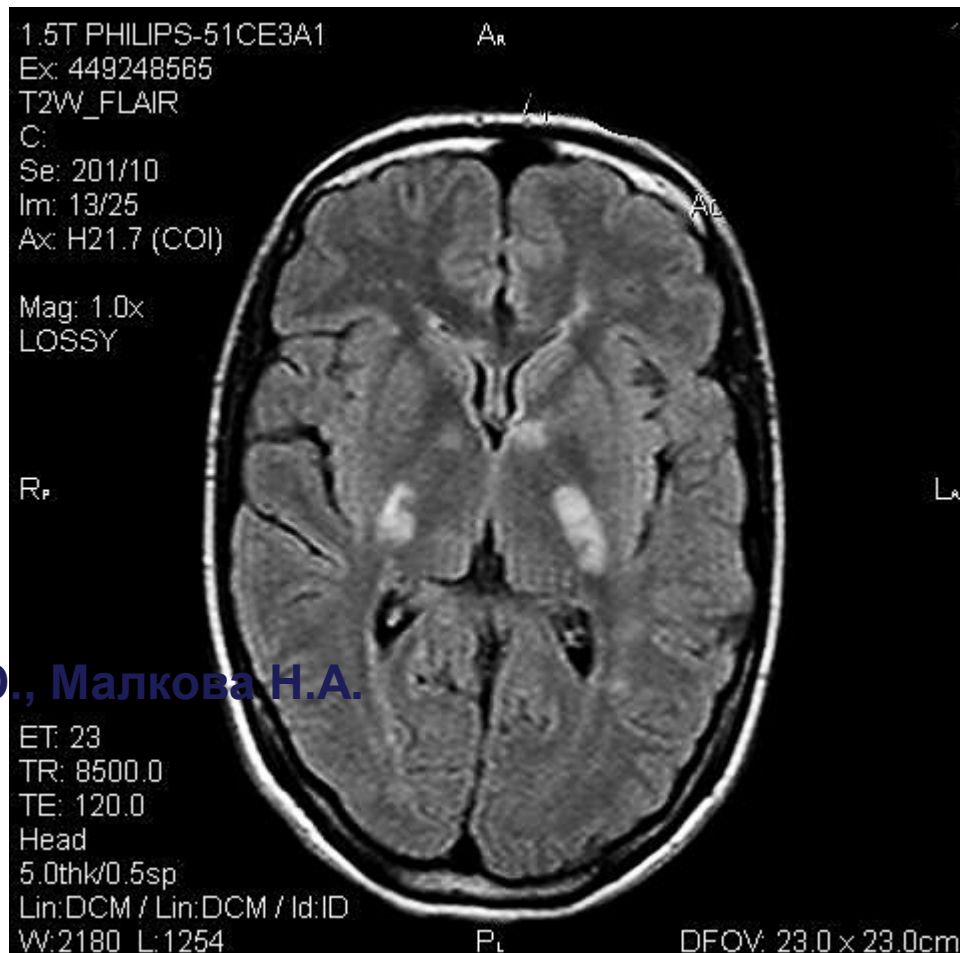
# Больная Г., 1990 г.р.



# Больная Г., 1990 г.р.



© Вергунова И.Ю., Малкова Н.А.





1.5T PHILIPS-51CE3A1

H<sub>R</sub>

Ex: 449248565

T1W\_FFE

C:

Se: 301/10

Im: 13/25

Sag: L7.0 (COI)

© Вергунова И.Ю., Малкова И.А.

201  
App: 15:2

252 x 202

Mag: 1.0x

LOSSY

A<sub>R</sub>

P<sub>L</sub>

ET: 1

TR: 183.1

TE: 2.3

Head

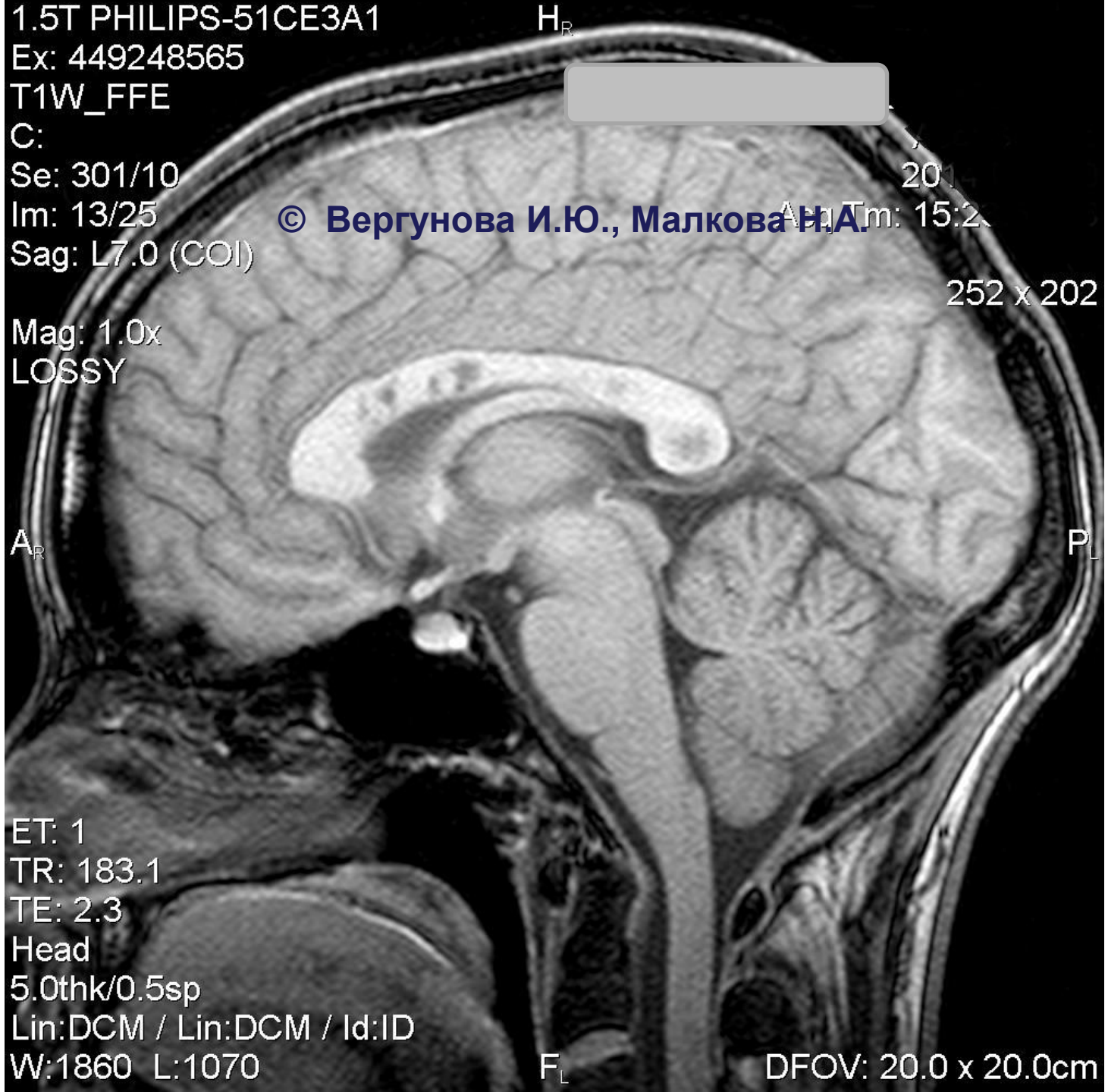
5.0thk/0.5sp

Lin:DCM / Lin:DCM / Id:ID

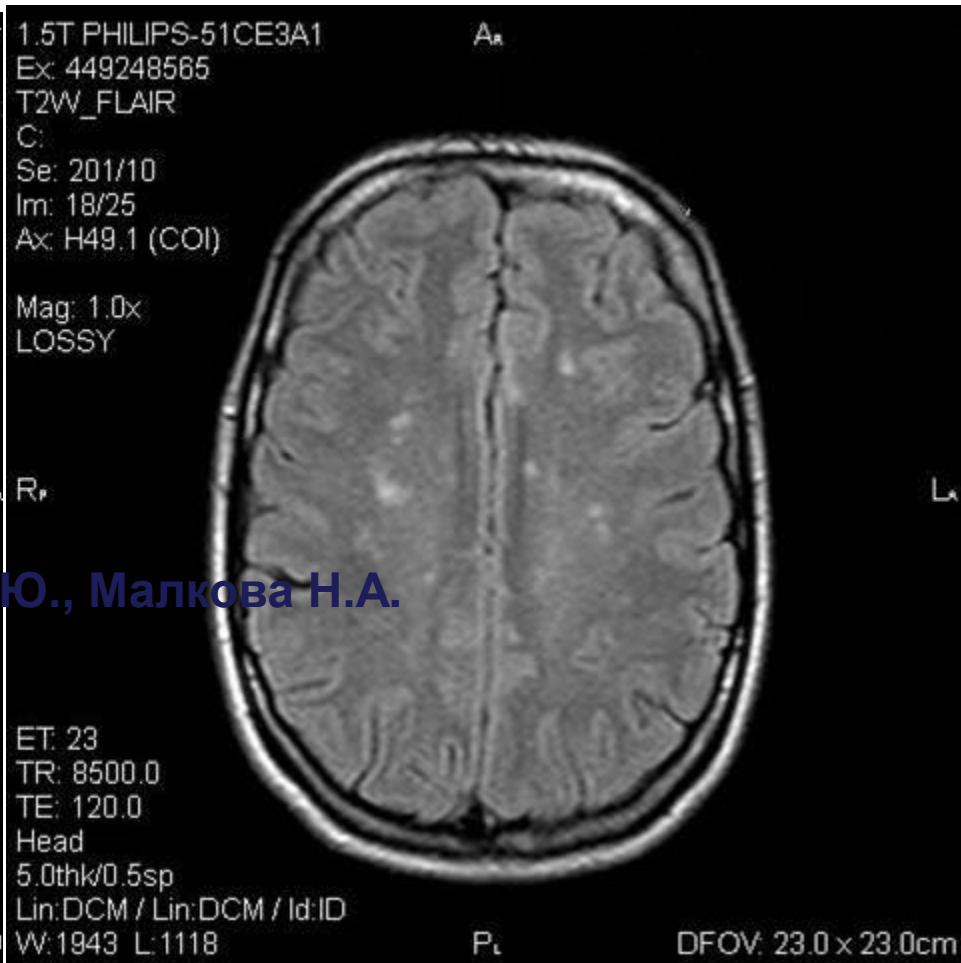
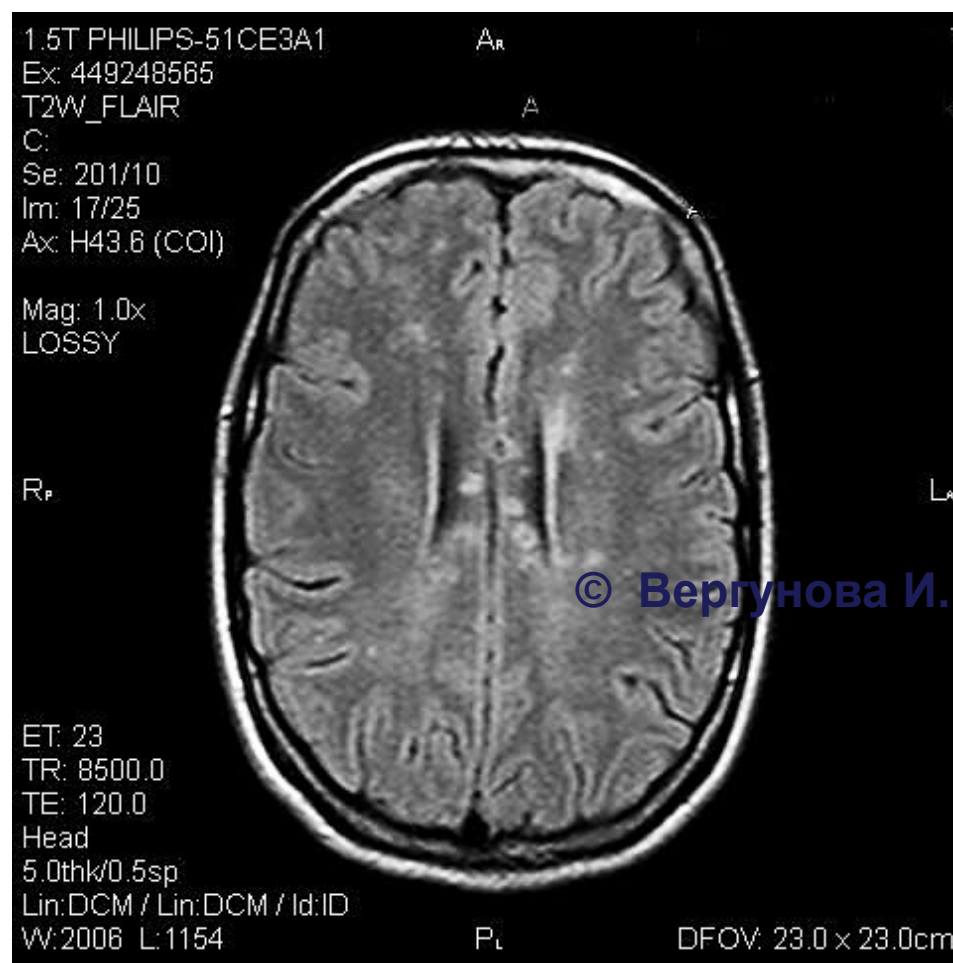
W:1860 L:1070

F<sub>L</sub>

DFOV: 20.0 x 20.0cm



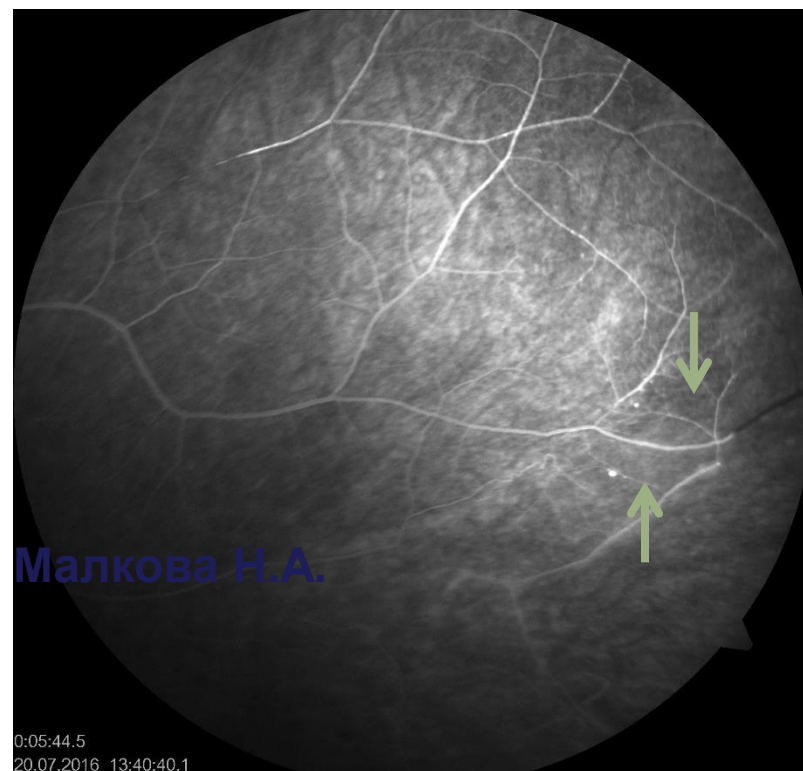
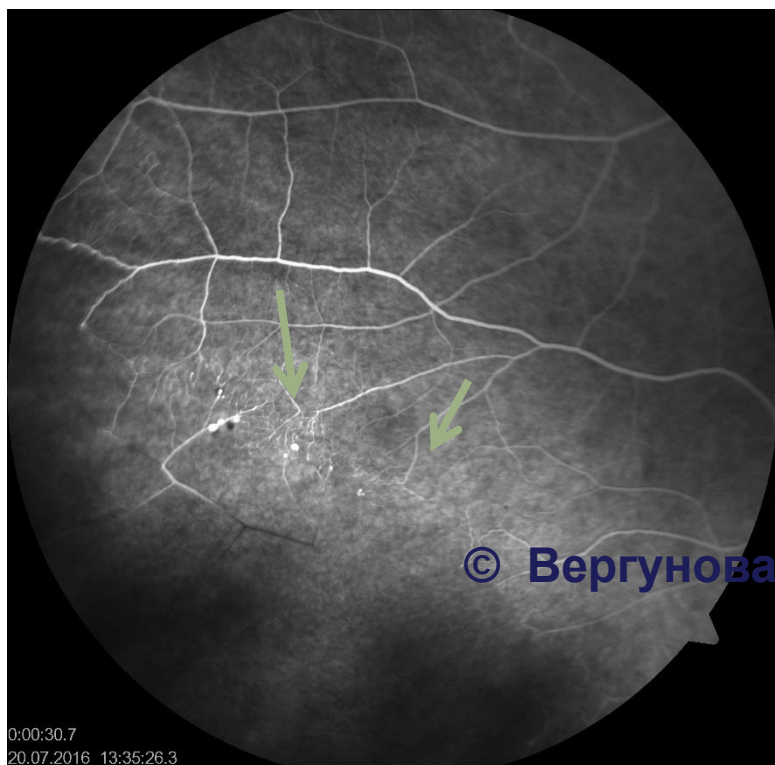
# Больная Г., 1990 г.р.



# ФАГ - микроаневризмы, прерывистый ход сосудов, пропотевание красителя ч/з стенку

▣ OD

▣ OS



Name

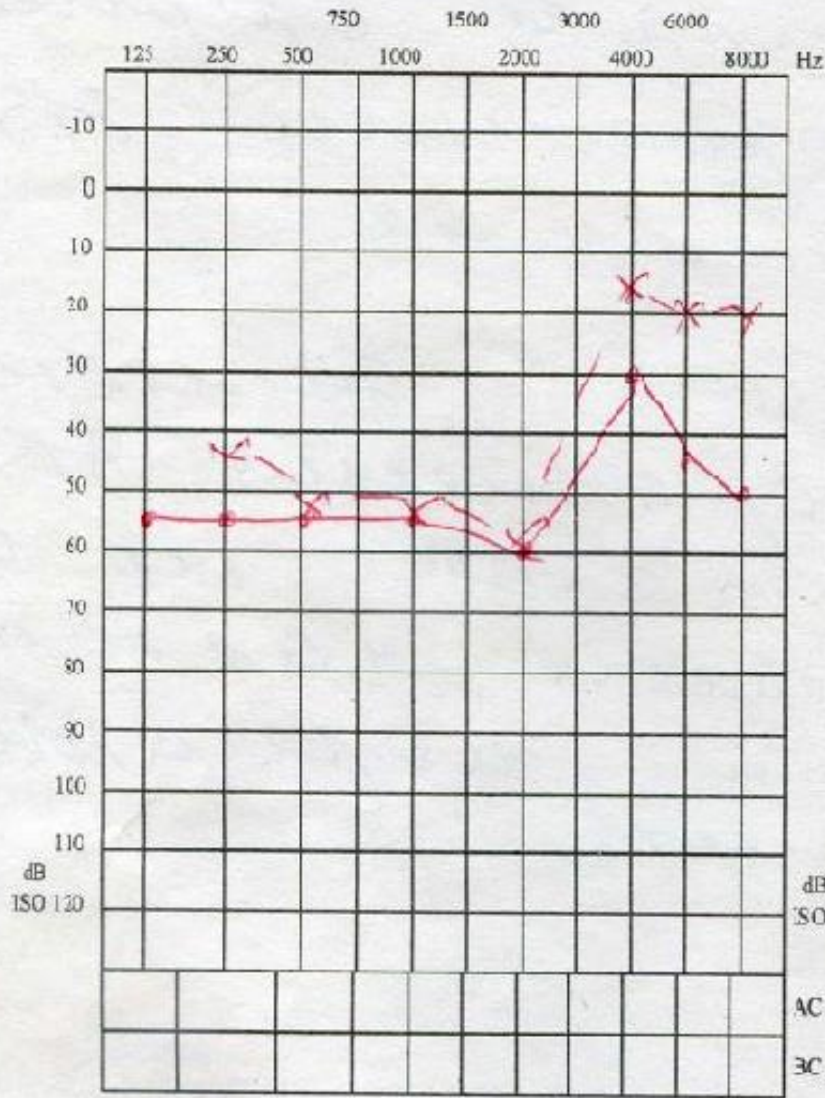
*T*

Age

*25r*

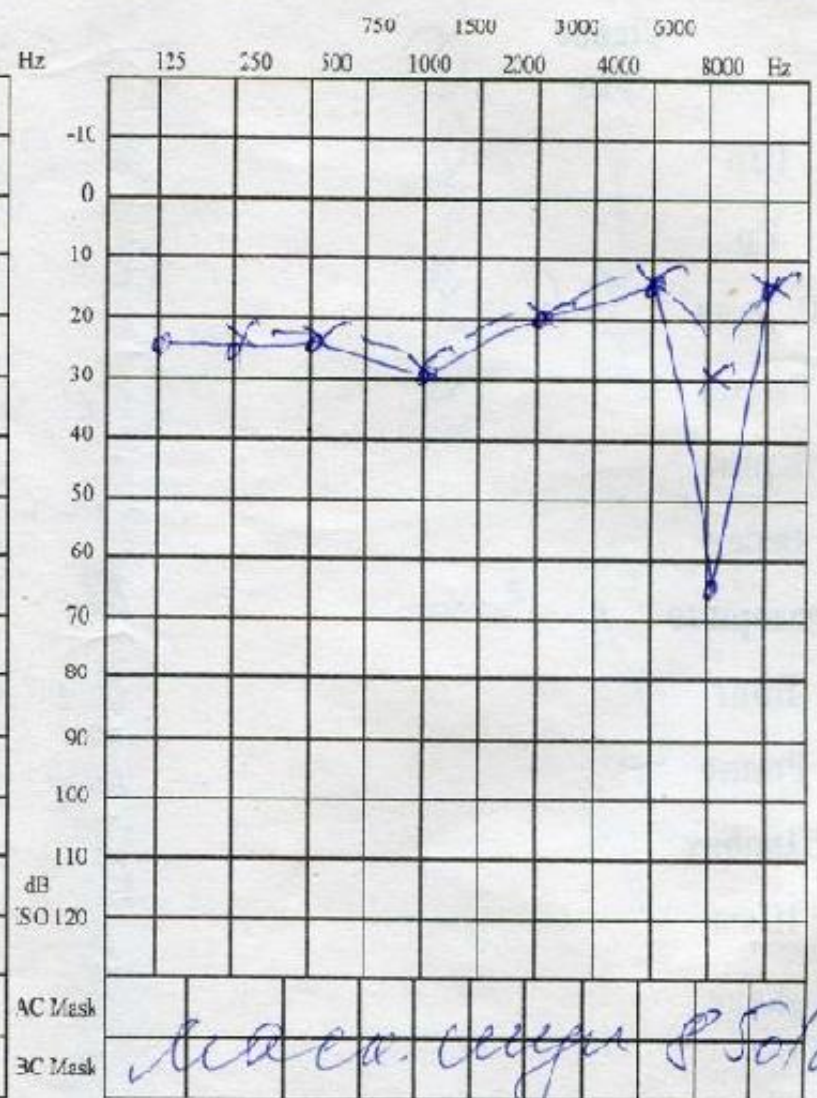
No.

Date



Right

*AS*



Left

*AS*

Audiogr

# Audiogram

# *Больная Г.1990 г.р.*

## **ДИАГНОЗ:**

**Ретино – кохлео - церебральная  
микроангиопатия, хронически  
прогрессирующее течение**

**I67.7 церебральный артериит, не  
классифицированный в других рубриках**

# Особенности случая

**Начало** – с тяжёлого обострения

В дальнейшем – хронически  
прогрессирующее течение

**Неполная клиническая триада: 2  
синдрома** (энцефалопатия, снижение слуха  
через год)

**Поражение сосудов сетчатки** - по ФАГ

**СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ**

