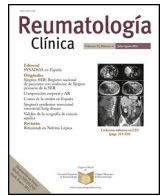




Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Reumatología Clínica en imágenes

Síndrome confusional y vasculitis retiniana

Confusional syndrome and retinal vasculitis

Lucía Suárez-Pérez^{a,*}, Sara E. Herrero Suárez^b, Jorge Peña Suárez^c y Luis Caminal-Montero^a

^a Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas, Unidad de Gestión Clínica de Medicina Interna, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

^b Servicio de Neurología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

^c Servicio de Radiología, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España



INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 28 de febrero de 2019

Aceptado el 24 de mayo de 2019

On-line el 9 de agosto de 2019

Varón de 33 años que consultó por alteraciones conductuales, afasia, cefalea occipital intensa, inestabilidad para la marcha e hipoacusia. Negaba consumo de tóxicos.

En la exploración destacaba: ausencia de signos meníngeos, lenguaje escaso con bradilalia, bradipsiquía, amnesia y desorientación temporal.

Estudios complementarios: hemograma, bioquímica general, proteína C reactiva y coagulación, normales. La punción lumbar objetivó hiperproteinorraquia, con Gram, PCR panbacteriana y de micobacterias negativas. Las serologías de lúes, VIH y virus neurotrópicos, así como ANA, ANCA y HLA-B5 fueron negativos. Un vídeo-EEG mostró datos de encefalopatía difusa leve y la TC craneal fue normal. En la RM craneal se objetivó la presencia de múltiples lesiones puntiformes supra e infratentoriales en leptomeninges y en cuerpo calloso en «snow-ball» (fig. 1).

Se inició tratamiento con esteroides (dosis inicial: metilprednisolona 1 g/24 h/iv/durante 7 días, que posteriormente se continuó con 60 mg/24 h de prednisona oral en pauta descendente) pese a lo

cual desarrolló pérdida de agudeza visual en ambos ojos, hallándose en la angiofluoresceingrafía (AFG) oclusiones vasculares isquémicas (fig. 2). Además, la audiometría mostró hipoacusia sensorial bilateral (fig. 3).

Se diagnosticó de un síndrome de Susac (SS) ante la tríada clínica de encefalopatía, hipoacusia neurosensorial y vasculitis retiniana con oclusiones arteriales. El SS es una endotelopatía microvascular oclusiva inmunomediada y paucinflamatoria que afecta al cerebro, a la retina y al oído interno, descrita por primera vez en 1979^{1,2}. Son características las lesiones en la RM en T2 FLAIR en «bola de nieve» a nivel del cuerpo calloso y la vasculitis retiniana oclusiva en la AFG³.

Recibió tratamiento con bolos de esteroides, rituximab y ácido acetilsalicílico, y posteriormente ante la ausencia de mejoría, con inmunoglobulinas y micofenolato⁴, lográndose con ello la estabilización de la clínica y la disminución progresiva de la dosis de esteroides hasta alcanzar 7,5 mg/24 h de prednisona al cabo de 9 meses.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: luciasuarezp27@gmail.com (L. Suárez-Pérez).

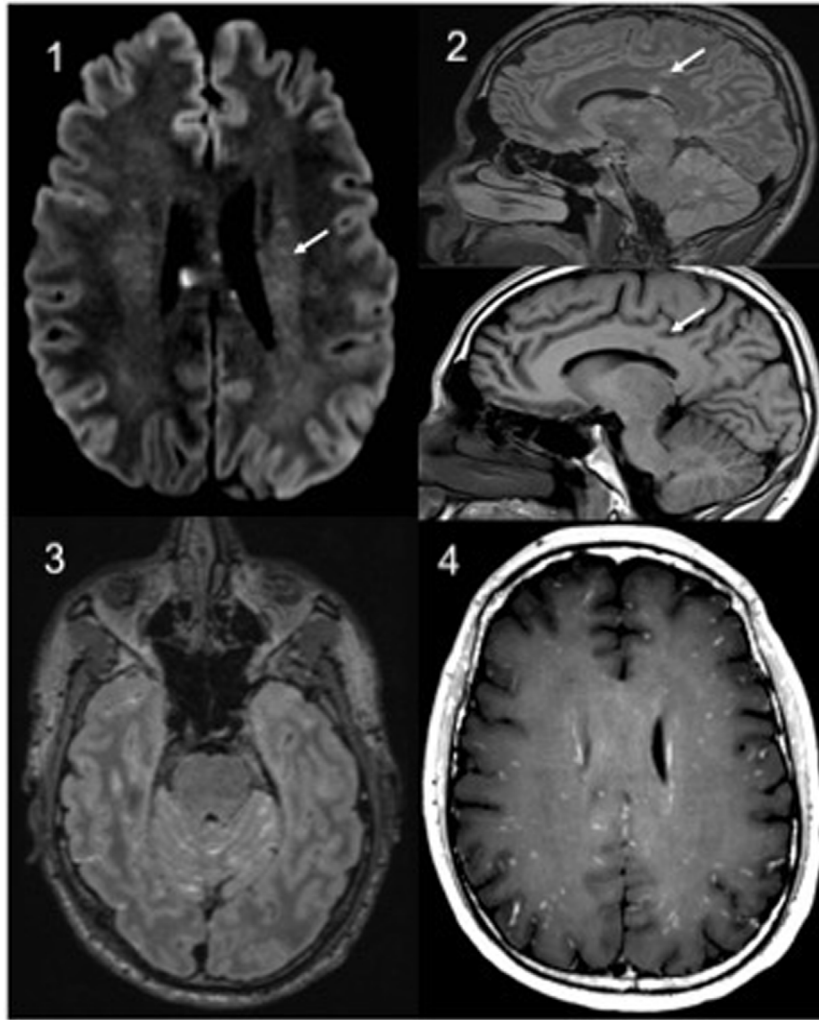


Figura 1. RM cerebral: 1: Axial. Difusión con lesiones puntiformes hiperintensas en relación con microinfartos. 2: Sagital, Flair T2 y sagital T1. Afectación característica del cuerpo calloso. 3: Axial Flair T2 con cte. Hiperseñal y realce leptomeníngeo (señal aditiva T1 cte + T2). 4: Axial T1 cte con patrón de capación «miliar».



Figura 2. Angiofluoresceingrafía: Isquemia en área temporal, oclusión arterial y vasculitis activa en polo nasal.

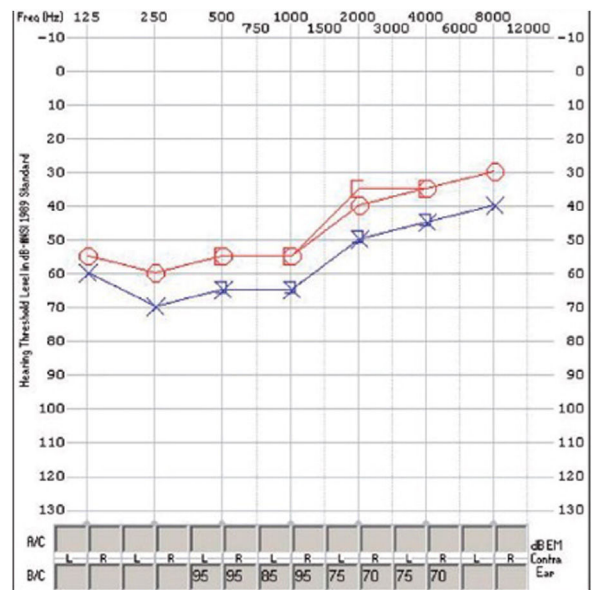


Figura 3. Audiometría: La audiometría tonal muestra una caída en ambas vías (aérea y ósea), signo de hipoacusia neurosensorial.

Financiación

Los autores declaran no haber recibido financiación para la realización de este trabajo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimiento

En agradecimiento a la Dra. Miriam García Fernández del Servicio de Oftalmología del Hospital Universitario Central de Asturias por las imágenes de la AFG.

Bibliografía

1. Susac JO, Egan RA, Rennebohm RM, Lubow M. Susac's syndrome: 1975-2005 microangiopathy/autoimmune endotheliopathy. *J Neurol Sci.* 2007;257:270–2.
2. Dörr J, Krautwald S, Wildemann B, Jarius S, Ringelstein M, Duning T, et al. Characteristics of Susac syndrome: A review of all reported cases. *Nat Rev Neurol.* 2013;9:307–16.
3. García-Carrasco M, Mendoza-Pinto C, Cervera R. Diagnosis and classification of Susac syndrome. *Autoimmun Rev.* 2014;13:347–50.
4. Rennebohm RM, Asdaghi N, Srivastava S, Gertner E. Guidelines for treatment of Susac syndrome - An update. *Int J Stroke.* 2018, <http://dx.doi.org/10.1177/1747493017751737>, 1747493017751737.