

Registro Latinoamericano de pacientes con Síndrome de Susac

Coordinación: Mariano Marrodan

Dirección: Marcela Fiol, Jorge Correale

Conocimientos previos sobre el tema:

El síndrome de Susac (SuS) es una microangiopatía caracterizada por la tríada clínica de encefalopatía, rama retiniana oclusiones arteriales y pérdida auditiva.

Suele afectar a mujeres de 20 a 40 años, pero los hombres también se ven afectados, y el rango de edad se extiende de 9 a 72 años.

Tiende a no ser reconocido, incluso en los principales centros académicos. Sin embargo, dado que este trastorno es tratable, el diagnóstico temprano es importante a fin de evitar recaídas con importantes secuelas.

Actualmente, nuestro conocimiento y las conductas terapéuticas sobre SuS son referidos por registros internacionales y grandes revisiones de Norteamérica y Europa, pero no contamos con un registro de esta entidad en nuestra región.

El objetivo primario de esta propuesta es establecer un registro de pacientes con SuS en Latinoamérica a fin de contar con datos sólidos y confiables sobre el comportamiento de esta patología en nuestro medio.

En segundo lugar y a partir de los datos recolectados, se realizarán comunicaciones científicas a fin de transmitir la información a otros colegas.

Queremos formalmente invitarlos a colaborar en la confección de este registro.

Todo colega que incorpore un paciente será considerado coautor en las publicaciones que surjan a partir de los datos recolectados.

Para lograr la inclusión de un paciente, el mismo debe cumplir con los criterios diagnósticos publicados por I. Kleffner (JNNP, 2016), que a continuación se detallan:

SuS definitivo:

Debe reunir los 3 criterios que se detallan (1; 2; 3) con los subcriterios correspondientes (i; ii).

1. Compromiso cerebral:

i) Síntomas y hallazgos clínicos: Nuevo deterioro cognitivo y/o cambios de comportamiento y / o nuevo neurológico focal síntomas y / o nuevo dolor de cabeza.

ii) Imágenes: hallazgos típicos en la RM craneal: lesiones pequeñas hiperintensas, multifocales, redondas, al menos una de ellas en el cuerpo calloso ("bola de nieve") en

secuencias ponderadas T2 (o FLAIR). Para cumplir 1, se debe documentar al menos uno de los hallazgos clínicos y los hallazgos típicos de MRI.

2. Compromiso retiniano:

- i) No se requieren hallazgos y síntomas clínicos.
- ii) Examen oftalmológico: obstrucción de las ramas de la arteria central de la retina o hiperfluorescencia vascular en retinofluoresceinografía +/- signos característicos de isquemia en fondo de ojo u OCT. Estos hallazgos deben poder ser documentados.

3. Compromiso vestibulococlear

- i) Síntomas y hallazgos clínicos: Tinnitus nuevo y / o pérdida auditiva y / o vértigo periférico.
- ii) Examen de la función del oído interno: la pérdida auditiva debe estar respaldada por una audiometría; el vértigo vestibular debe estar respaldado por diagnósticos específicos como: test calóricos, respuestas evocadas miogénicas o eventualmente v-HIT.

SuS probable:

Tríada incompleta, solo se cumplen dos de los tres criterios mencionados anteriormente

Si usted cuenta con uno o más pacientes que cumplen estos criterios, y desea incorporarlo al registro por favor contactarse a: mmarrodan@fleni.org.ar.

Un cordial saludo,

Mariano Marrodan

Marcela Fiol

Jorge Correale