

Síndrome de Susac: papel de rituximab

Rev. OFIL 2017, 27;4:401-402

Fecha de recepción: 31/01/2017 - Fecha de aceptación: 02/03/2017

NAVARRO DÁVILA MA¹, ANMAD SHIHADAH L², VIÑA ROMERO MM¹, MERINO ALONSO FJ¹
1 Servicio de Farmacia
2 Servicio de Cardiología

Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria. Santa Cruz de Tenerife (España)

RESUMEN

El síndrome de Susac una microangiopatía que afecta al oído, la retina y el cerebro. Su cuadro clínico se caracteriza por hipoacusia, oclusiones arteriales de la retina y encefalopatía. La prevalencia es desconocida, afectando a mujeres jóvenes entre 20 y 40 años. Su etiología es desconocida, aunque se sospecha que es un proceso autoinmune que provoca la inflamación y oclusión de las arteriolas precapila-

res del cerebro, la retina y el oído interno. Su sintomatología se basa en cefalea (en el 50% de los pacientes) frecuentemente severa, llegando a presentarse como pródromos y terminar con fases de migraña. Nosotros presentamos el caso de una mujer de 47 años a la cual se le trató con inmunosupresores como corticoides endovenosos, inmunoglobulinas y plasmaféresis. Posteriormente se trató con rituximab, con un efecto beneficioso para la paciente.

Palabras clave: Síndrome de Susac, microangiopatía autoinmune, caso clínico, tratamiento.

Susac's syndrome: rituximab's paper

SUMMARY

Susac's syndrome is a microangiopathy of the retina, inner ear and brain manifesting as a triad of encephalopathy, hearing loss and branch retinal artery occlusion. The pathological mechanism

is thought to be an immune-mediated small vessel vasculitis with some pathophysiological similarity to dermatomyositis. Awareness and early recognition of this syndrome is important as early treatment with immuno-

suppression can minimise cognitive, audiological and visual sequelae. We report a case of a 47-year-old woman who presented with the characteristic syndrome. She was treated with immunomodulatory therapy and rituximab.

Key Words: Susac's syndrome, autoinmune microangiopathy, clinical case, treatment.

Correspondencia:

Marco Antonio Navarro Dávila
Avenida del Rosario, 145
38010 Santa Cruz de Tenerife
Correo electrónico: Mand_1989@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Susac es una enfermedad autoinmune que fue descrita por primera vez en 1979 por Susac *et al.*¹ Su patogenia se debe a una microangiopatía que afecta al oído, la retina y el cerebro. Su cuadro clínico se caracteriza por hipoacusia, oclusiones arteriales de la retina y encefalopatía. Generalmente esta triada de síntomas son patognomónicos del síndrome de Susac, pero generalmente no se presentan al mismo tiempo, lo que hace de su diagnóstico un desafío para el clínico.

Su prevalencia es desconocida, pero se han registrado más de 300 casos en todo el mundo, afectando sobre todo a mujeres jóvenes entre 20 y 40 años, pudiendo aparecer a cualquier edad².

Su etiología es desconocida, aunque se sospecha que es un proceso autoinmune que provoca la inflamación y oclusión de las arteriolas precapilares del cerebro, la retina y el oído interno. Presenta sintomatología parecida al síndrome antifosfolípidos, por ello, esta patología debe ser considerada para el diagnóstico diferencial³.

Al principio, su sintomatología se basa en cefalea (en el 50% de los pacientes) frecuentemente severa, llegando a presentarse como pródromos y terminar con fases de migraña. Posteriormente aparecen los síntomas característicos de una encefalopatía, tales como: daño cognitivo y en la memoria, ataxia, hemiparesia, cambios del estado anímico y déficits cognitivos^{4,5}.

El diagnóstico es realizado en función de la presentación clínica, datos de laboratorio y estudios de imagen.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Mujer de 47 años que ingresó en Urgencias de nuestro hospital por una pérdida brusca de la conciencia. Como antecedentes, varias semanas antes del ingreso presentó alteración de la marcha, cefalea y diplopía fluctuante en tratamiento con ácido acetilsalicílico y esteroides. En la exploración física destacaba: caquexia moderada, Glasgow de 4 puntos, por lo que se plantea sospecha diagnóstica de síndrome de Susac. Se realiza TC cerebral y examen oftalmológicos respectivos objetivándose lesiones en cuerpo calloso, y vasculitis retiniana, sordera neurosensorial, confirmándose dicha sospecha diagnóstica. Se inició tratamiento con dosis altas de metilprednisolona endovenosa con buena respuesta clínica inicial. Tras una semana de tratamiento la paciente empeora clínicamente, con encefalopatía severa, ausencia de respuesta verbal, y movimientos erráticos en 4 extremidades.

Se le administran dos dosis de metilprednisolona endovenosa sin mejoría clínica evidente, por lo que se decide el ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), donde se le realizan plasmaféresis, junto con corticoterapia consiguiéndose una estabilización de la paciente. Como tratamiento de mantenimiento se trató con micofenolato y gammaglobulinas con buena respuesta. Ante un empeoramiento clínico se realiza nuevamente TC craneal control donde se evidencian nuevas lesiones en cuerpo calloso. Se decide volver a realizar plasmaféresis sin mejoría alguna. Se realiza una interconsulta al Servicio de Farmacia sobre la posibilidad de administración de rituximab a la paciente debido al empeoramiento clínico.

En base al trabajo de Grygiel-Gorniak B, se realizan los trámites para su aprobación de uso fuera de ficha técnica por la Dirección Médica. La paciente recibe 3 dosis de rituximab a 375 mg/m² cada dosis.

A la semana del ingreso, tras la administración de rituximab se empieza a notar mejoría de la sintomatología descrita, empezando a conectar con el medio, llegando a ejecutar órdenes sencillas. Se realiza RMN donde se evidencia mejoría de lesiones. Por todo ello se decide trasladar a un centro de crónicos por la imposibilidad de la familia para cuidar a la paciente.

DISCUSIÓN

El síndrome de Susac es una enfermedad rara, con sospecha de base autoinmune debida a una microangiopatía que afecta las arteriolas precapilares del cerebro, retina y oído. La causa exacta de la enfermedad es desconocida⁶, pero se sospecha de una respuesta inmune con microembolización. Su sintomatología es muy inespecífica y la triada de síntomas característicos no aparecen al principio de la enfermedad por ello hay que realizar un buen diagnóstico diferencial. Es más común en mujeres jóvenes⁷. El tratamiento utilizado son varios inmunomoduladores con muy buenos resultados tales como glucocorticoides orales y endovenosos a dosis altas, inmunoglobulinas, ciclofosfamida, micofenolato, azatioprina, metotrexato, rituximab y plasmaféresis. Es muy importante una inmunosupresión prolongada en el tiempo para prevenir complicaciones, ya que estas pueden ser fatales⁸. La duración de la terapia, elección del fármaco y el método de monitorización de la enfermedad no se conocen con claridad. Por todo ello, sería recomendable la realización de un ensayo clínico aleatorizado, pero debido a que es una enfermedad rara es impracticable.

Conflicto de intereses: Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gertner E, Rosenbloom MH. Susac syndrome with prominent dermatological findings and a prompt response to intravenous immunoglobulin, steroids, and rituximab: a case report. *J Med Case Rep.* 2016 May 27;10(1):137.
2. Rennebohm R, Susac JO, Egan RA, Daroff RB. Susac's syndrome-update. *J Neurol Sci.* 2010;15;85-91.
3. Vodopivec I, Prasad S. Treatment of Susac's Syndrome. *Curr Treat Options Neurol.* 2016 Jan;18(1):3.
4. Demir MK. Case 142: Susac syndrome. *Radiology* 2009;598-602.
5. Pawate S, Agarwal A, Moses H, Sriram S. The spectrum of Susac's Syndrome. *Neurol Sci.* 2009;30:59-64.
6. Grygiel-Gorniak B, Puszczewicz M, Czaplicka E. Susac syndrome-clinical insight and strategies of therapy. *European Review for Medical and Pharmacological Sciences.* 2015;19:1729-1735.
7. Saux A, Niango G, Charif M, et al. Susac's syndrome, a rare, potentially severe or lethal neurological disease. *J Neurol Sci.* 2010;297:71-3.
8. Van der Kooij SM, van Buchem MA, Overbeek OM, Dijkman G, Huizinga TW. Susac syndrome: a report of four cases and a review of the literature. *Neth J Med.* 2015;73(1):10-6.