

CASO CLÍNICO

Síndrome de Susac: Reporte del primer caso en Honduras

Susac Syndrome: Report of the first case in Honduras

Humberto Su. 

Médico especialista en Neurología; Instituto Hondureño de Seguridad Social, San Pedro Sula, Honduras.

RESUMEN. Antecedentes: El síndrome de Susac es una entidad rara, descrito como una tríada clínica de encefalopatía, sordera neurosensorial y trastorno visual por oclusión de ramas de arteria retiniana, aunque no siempre se presenta como tríada, se caracteriza por evolución prolongada y no necesariamente secuencial ni correlacionada con la presentación clínica, que es variable, por lo que el diagnóstico puede ser tardío e influenciar el pronóstico. Es más frecuente en mujeres. La patogénesis se considera como una enfermedad microangiopática autoinmune a nivel cerebral, retiniana y coclear. **Descripción del caso clínico:** Se presenta caso de paciente masculino de 36 años, con cuadro de cefalea, cambios conductuales, déficit motor y sensitivo de hemicuerpo derecho, seguido por alteraciones visuales y disminución de percepción auditiva. Se realiza diagnóstico con imagen de resonancia magnética cerebral con lesiones redondeadas hiperintensas en cuerpo caloso y regiones cortico-subcorticales; audiometría con sordera neurosensorial; y angiografía con fluoresceína de retina con obstrucción de arteria retiniana, confirmando este último recurso el diagnóstico de síndrome de Susac. **Conclusiones:** Esta es una enfermedad probablemente subdiagnosticada que debe ser contemplada en el diagnóstico diferencial de enfermedades vasculares cerebrales o desmielinizantes e implica importantes complicaciones y secuela sobre el paciente, el diagnóstico temprano influencia el pronóstico, por lo que debe establecerse tratamiento agresivo y temprano a fin de minimizar daños.

Palabras clave: Angiografía con Fluoresceína, Encefalopatía, Enfermedad Autoinmune, Síndrome de Susac, Sordera neurosensorial.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Susac consiste en la presentación clínica variable de alteraciones visuales, encefalopatía y sordera neurosensorial debido a micro-oclusiones autoinmunes a nivel microvascular cerebral, retiniana y en el oído interno. El diagnóstico se realiza por demostración de oclusiones de las ramas de la arteria retiniana (ORAR) en angiografía retiniana con fluoresceína, así como lesiones predominantemente callosas visualizadas con imagen por resonancia magnética (IRM) cerebral a lo que se suma la pérdida sensorineural de la audición. Aunque descrita en 1973 el término fue acuñado por John O. Susac en 1979, sin acuerdo sobre la definición; algunos la definen como “Síndrome de pequeños infartos cocleares, retiniana y encefálicos”(SICRET) o “microangiopatía con retinopatía, encefalopatía y sordera” (RED-M).¹ Clínicamente evoluciona como encefalopatía subclínica/dominante con alteraciones del ánimo sin correlación entre gravedad y sintomatología neurológica, a veces a lo largo de meses y no necesariamente como tríada, lo que dificulta el diagnóstico inicial.^{1,2}


Hasta el año 2013 habían 304 casos reportados, se considera una enfermedad rara, sobre la que no ha sido posible sistematizar información suficiente como para crear un cuerpo epidemiológico, clínico-evolutivo y predictivo del curso de la enfermedad y respuesta terapéutica de estos pacientes, descansando el conocimiento actual sobre datos anecdóticos o no sistematizados.¹ Rennebohm sugiere clasificar la evolución clínica como monocíclica, policíclica y crónica-continua separados por periodos de ≤ 2 años.³

La mayor parte de los casos han sido reportados en Europa y Norteamérica, en individuos de raza blanca, proporción entre sexo femenino y masculino de 3:5:1, rango de edad de 7-72 años, y particular concentración en mujeres con edad entre 20-40 años.^{1,3} Se considera diagnóstico diferencial de enfermedades demielinizantes del sistema nervioso central (SNC), cerebrovasculares, vasculíticas, de tejido conectivo y autoinmune, infecciosas, malignas y misceláneas, y puede confundirse con esclerosis múltiple¹ o encefalomiелitis aguda diseminada (ADEM),⁴ en donde la mejoría inicial puede dificultar el diagnóstico.^{1,3} El diagnóstico temprano es esencial para asegurar el inicio inmediato del tratamiento inmunosupresor, el inicio tardío de la terapia puede influenciar el pronóstico.^{1,2}

Recibido: 21-03-2020 Aceptado: 20-04-2021 Primera vez publicado en línea: 18-05-2021
Dirigir correspondencia a: Dr. Humberto Su
Correo electrónico: humbertosu@gmail.com

Declaración de relaciones y actividades financieras y no financieras y conflictos de interés: ninguno.

DOI: <https://doi.org/10.5377/rmh.v89i1.11583>

© 2021 Autor(es): 

El síndrome de Susac es una enfermedad muy rara a nivel mundial, se reporta el primer caso diagnosticado en Honduras con su triada clínica, confirmado con los estudios diagnósticos de neuroimagen, angiografía retinal y audiometría. Es el objetivo del autor aportar información sobre esta enfermedad poco conocida.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 36 años, previamente sin antecedentes patológicos, que en enero de 2019 refirió haber experimentado adormecimiento en 3er a 5to dedo de mano derecha, que irradia a mano y brazo. Posteriormente refirió que presentó calambres en pierna derecha y fiebre nocturna por una noche, posteriormente acudió a la emergencia del hospital por sensación opresiva torácica, en donde fue diagnosticado con síndrome de ansiedad y se le dio de alta. Tres días después, presentó mismo cuadro agregándose falta de percepción corporal y dificultad para la bipedestación. En ese momento se le diagnosticó como un cuadro severo de ansiedad y se indicó reposo por una semana. En esa misma semana presentó apatía, anhedonia, además se encontraba poco comunicativo, levantándose sólo para ir al baño, al final de la semana presentó vómitos, problemas visuales en el ojo izquierdo e hipoacusia aparente, esto lo llevó a retornar nuevamente al hospital donde se le realizó IRM cerebral, identificándose lesiones hiperintensas.

Se le inició manejo con esteroides por tres días por sospecha de esclerosis múltiple, continuando por dos días el esquema de esteroides en otro hospital, donde se le realizó punción lumbar, con resultado de elevación de proteínas en muestra de líquido cefalorraquídeo (LCR) y sin bandas oligoclonales. Se manejó con Interferón beta-1b (Betaferon) días alternos por dos dosis con reinicio de vómitos. Sin embargo, el paciente continuó con dificultad para deambular refiriendo debilidad en las piernas e iniciando uso de silla de ruedas. Posteriormente fue evaluado

por el servicio de neurología, quien identificó déficit motor y sensitivo con predominio en pierna derecha, disfasia motora e identificándose en IRM cerebral lesiones hiperintensas puntiformes corticales, subcorticales y en áreas periventriculares bilaterales y en cuerpo caloso, en fase de recuperación de la inversión atenuado de fluido (FLAIR) (Figura 1 y 2), considerándose las lesiones de etiología vascular e instalándose diagnóstico de vasculitis primaria de sistema nervioso central. El paciente persistió con vómitos, déficit motor y sensitivo con problemas de deglución. Dado el mal estado general del paciente fue admitido en el Instituto Hondureño de Seguridad Social (IHSS) en donde se le colocó sonda nasogástrica y administración de Inmunoglobulina intravenosa (IVIG) por 5 días (2g/kg/día).

El estado clínico del paciente fue mejorando, volviendo a deglutir, así como la disminución del déficit motor, siendo capaz de llevar comida a la boca, levantarse de la cama y sentarse en la silla de ruedas. Sin embargo, en ese momento del tiempo todavía no tenía un diagnóstico definitivo. Se dio de alta para manejo ambulatorio con Azatioprina (100 mg/día), Prednisona (15 mg/día) y aspirina (81 mg/día), y se remitió al departamento de terapia física y rehabilitación con mejora evolutiva. A finales del mes abril de 2019, el paciente presentó una recaída, por lo que se admitió de nuevo en el hospital y se le administró IVIG por 5 días y se sustituye Azatioprina por Ciclofosfamida 1g/día; también se realizó IRM cerebral control (Figura 3), la cual reportó mayor número de lesiones isquémicas con similares características a la IRM cerebral inicial, se identificó, en estudio de audiometría, hipoacusia neurosensorial moderada a severa a ondas de baja frecuencia en oído derecho y leve en el izquierdo, y con angiografía retiniana de fluoresceína, demostrando estrechez de arterias en arcada nasal superior/inferior con zonas de infartos (Figura 4), lo que confirmó el diagnóstico de Síndrome de Susac, sustituyéndose Ciclofosfamida por Rituximab y continuando con IVIG, prednisona y aspirina. Con este esquema de tratamiento, el paciente no ha tenido más recaídas, la audición

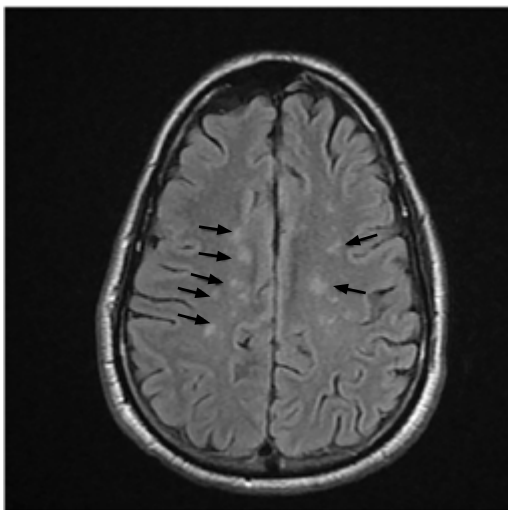


Figura 1. Imagen por resonancia magnética cerebral. Se observan lesiones hiperintensas en áreas subcorticales (flechas negras), en corte axial secuencia de Recuperación de la inversión atenuado de fluido (FLAIR).

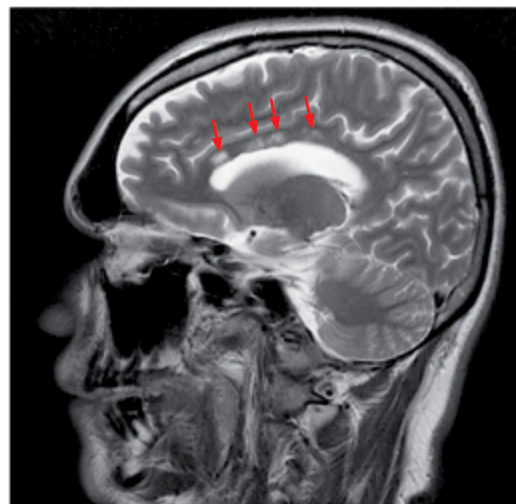


Figura 2. Imagen por resonancia magnética cerebral. En el corte sagital se visualiza lesiones hiperintensas en cuerpo caloso (flechas rojas) en fase de Recuperación de la inversión atenuado de fluido (T2 FLAIR).

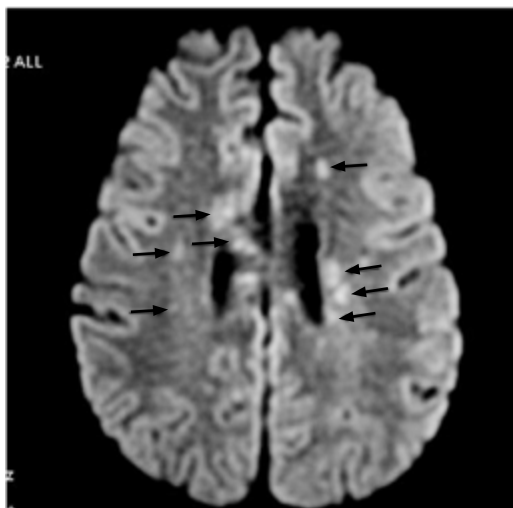


Figura 3. Imagen por resonancia magnética cerebral. En corte axial se muestran lesiones hiperintensas en áreas subcorticales (flechas negras), secuencia de difusión (DW1) de estudio control.

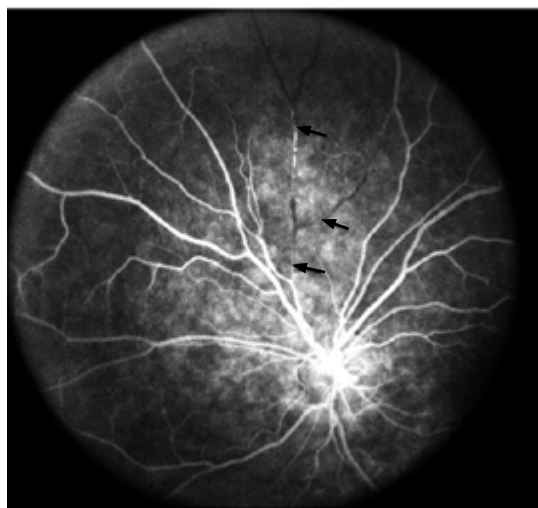


Figura 4. Angiografía retiniana de fluorescencia. Se observa estrechez de arterias en arcada nasal superior/inferior con zonas de infartos (flechas negras).

y la visión ha mejorado progresivamente, ya logra levantarse y deambular con asistencia, y continua en terapia física y rehabilitación, y control de su estado neurológico por consulta externa.

DISCUSIÓN

El síndrome de Susac es una enfermedad muy rara a nivel global, aunque se han descrito casos en todos los continentes, la mayoría de los reportados proceden de América del Norte y Europa. El presente es el primer caso reportado en Honduras. Esta enfermedad se manifiesta con mayor frecuencia en mujeres jóvenes de entre 30 y 40 años de edad.¹ En el caso clínico presentado el paciente era un hombre, lo que es excepcional, aunque se corresponde con el grupo etario.

La mayoría de los pacientes que llegan a ser diagnosticados con síndrome de Susac no presentan la clásica tríada del cuadro clínico, los pocos casos completos llegan sólo al 13%.¹ Se debe tener en cuenta el intervalo de tiempo entre el primero y tercer síntoma típico, ya que puede tardarse hasta cinco meses en completar la tríada.⁵ En este caso el cuadro clínico se completó a pocos meses de iniciados los síntomas. Sin embargo, se pudo identificar previamente la tríada utilizando la angiografía con fluoresceína de retina, la que ya mostraba la obstrucción de las arterias. De esta manera se cumplieron los criterios diagnósticos del síndrome de Susac definitivo, los cuales han sido publicados recientemente por Ilka Kleffner et al.,⁶ que califican como definitivo el diagnóstico si hay compromiso clínico/paraclínico de los tres órganos (encéfalo, retina y el sistema vestibulococlear), así como caso probable cuando hay implicación inequívoca ya sea clínica o paraclínica de dos de tres órganos comprometidos.

El curso de la enfermedad es propio de cada paciente. La patogénesis de este síndrome se cree está relacionada con reacciones inmunológicas desencadenadas hacia vasos de pequeño calibre, produciendo inflamación y microinfartos en la

retina, cerebro y en la región apical de la cóclea.⁷ A pesar de que la etiología no es conocida, se han realizado estudios de autopsias, en los que se sugiere que el síndrome podría estar ligado a una endotelopatía,^{8,9} alteraciones en la coagulación, y microembolización, e incluso se considera su similar origen embriológico, pero realmente ninguna ha sido comprobada.

Hasta el año 2013, 304 pacientes han sido diagnosticados,¹ al considerarse una “enfermedad rara” ha sido subestimada y muchas veces tiende a confundirse con distintas enfermedades, como en la revisión de este caso, muchos pacientes reciben otros diagnósticos y tratamientos consecuentes con los diagnósticos diferenciales, como enfermedad de Devic o neuromielitis óptica, esclerosis múltiple, migraña, lupus eritematoso sistémico, enfermedad de Ménière, enfermedad cerebrovascular de origen cardioembólico e incluso esquizofrenia.¹⁰ En el caso que nos ocupa, fue tratado inicialmente como esclerosis múltiple y se le había aplicado una dosis de interferón beta-1b.

La encefalopatía puede ser subclínica o dominante en el cuadro clínico, su gravedad no se correlaciona con la gravedad de los síntomas neurológicos iniciales y tiende a ser leve en la mayoría de los casos.¹ Nuestro paciente inicialmente se manifestaba con trastornos conductuales de ansiedad, depresión, considerándose los síntomas sensitivos iniciales como trastorno conversivo. El cuadro encefalopático se presenta entre el 60-70% de pacientes, pudiendo manifestarse como déficits en diversos dominios cognitivos. Al comienzo suelen presentar confusión o cambios de personalidad, trastornos del estado de ánimo, e incluso síntomas psicóticos. Algunos estudios han descrito principalmente la lentitud psicomotora y bradipsiquia, mientras que otros indicaron síntomas más específicos en el dominio de la memoria, la atención y las habilidades ejecutivas.¹¹

La cefalea es considerada actualmente un síntoma común y es relevante cuando es de inicio reciente, de tipo migraño-

sa u opresiva.¹ Respecto a la hipoacusia, la literatura revisada pone en evidencia que la pérdida auditiva es aguda y puede desarrollarse de la noche a la mañana. Incluso los pacientes pueden despertar con sordera en un oído y perder la audición del otro lado en un período de tiempo corto (días a semanas).¹² En el caso que se presenta, debido a alteraciones conductuales y cognitivas, inicialmente no se pudo valorar la hipoacusia y tampoco fue uno de los síntomas iniciales. Sin embargo, durante la evolución se presentó el déficit auditivo, estos hallazgos fueron corroborados con la audiometría, hallándose compromiso moderado-severa en las frecuencias bajas derechas y leve en el lado izquierdo, lo que es congruente con lo reportado en otros casos donde la pérdida auditiva puede ser bilateral y asimétrica.⁶

La evaluación oftalmológica en el síndrome de Susac comprende el examen del fondo de ojo, la evaluación con angiografía fluoresceínica (para identificar oclusión de las ramas arteriales retinianas) y la tomografía de coherencia óptica en la que se observa daño de las capas internas de la retina.¹³ Estos exámenes son útiles para documentar el compromiso de retina, independientemente de si el paciente presenta o no síntomas visuales. En el caso presentado la angiografía con fluoresceína de retina muestra ligera estrechez en la arcada nasal superior e inferior bilateral. La obstrucción de las arterias retinianas es un hallazgo común en el síndrome de Susac, demostrado en una serie de casos donde estuvo presente en el 100% de los pacientes incluidos, quienes en su mayoría permanecieron asintomáticos por mucho tiempo. A pesar de ello, se debe recalcar que la fundoscopia es menos sensible que la angiografía con fluoresceína para detectar oclusiones arteriales.³

La IRM cerebral de este caso evidenció lesiones redondeadas hiperintensas acordes con el protocolo Fluid Attenuated Inversion Recovery (FLAIR) y T2 en el cuerpo caloso, en la sustancia blanca, en la región periventricular y el cerebelo. Dichos hallazgos son compatibles con lo descrito en otros reportes de caso que refieren lesiones hiperintensas, multifocales y redondas (bola de nieve), y que al menos una de ellas está presente en el cuerpo caloso, que ya fue descrito en una serie de cinco casos en Estados Unidos. Además, se puede ver atrofia del cuerpo caloso con ventriculomegalia compensatoria y en la difusión de áreas de restricción.^{1,4}

En aproximadamente el 45% de los casos con diagnóstico de síndrome de Susac se puede identificar en el estudio de líquido cefalorraquídeo una leve pleocitosis,¹ así como aumento inespecífico de las proteínas como el caso que se presenta. Esto fue descrito por Dörr et al que reporta 67% de casos con pleocitosis linfocítica y contenido proteico elevado en el líquido cefalorraquídeo;⁵ aunque la importancia de este estudio radica en descartar otras posibles etiologías.¹ Aunque el Síndrome de Susac puede remitir espontáneamente, es necesario iniciar un tratamiento temprano, agresivo y apropiado cuando la enfermedad esta activa, para evitar o minimizar daños potencialmente irreversibles en cerebro, retina u oído interno. Las dos corrientes fundamentales en la terapia son medicamentos supresores de la actividad del sistema inmune (agentes inmunosupresores) e inmunoglobulina intravenosa. En ocasiones son necesarios medicamentos adicionales como micofenolato, azatioprina, ciclofosfamida, rituximab y terapia anti-TNF.^{2,14,15}

Existe en la actualidad algunas propuestas como esquemas de tratamiento del Síndrome de Susac, con el uso de estos medicamentos según la severidad de la enfermedad.³ En nuestro caso, el paciente inicialmente se trató con metilprednisolona, luego se agregó azatioprina. Hubo recaída con este tratamiento, por lo que se cambió a ciclofosfamida. Pero una vez confirmado el diagnóstico y por la severidad del caso, se deja con ciclos de inmunoglobulina y rituximab, con lo cual el paciente ha ido mejorando.^{2,14,15}

En conclusión, se presenta el primer caso de síndrome de Susac en Honduras, con un cuadro clínico que incluye la tríada característica. Estos síntomas fueron confirmados con los exámenes auxiliares imagenológicos y funcionales, por lo que se concluye que se trata de un síndrome de Susac definido. Es necesario señalar que ante un cuadro sólo de encefalopatía, hipoacusia o alteraciones visuales, este síndrome se debe considerar en el diagnóstico diferencial. Si los estudios realizados lo confirman, el inicio temprano del tratamiento evitará posibles secuelas irreversibles.

AGRADECIMIENTO

Se agradece a Norman Bravo, MD, MSc, PhD, Advanced Pharmaceuticals CR, Miami, Florida, Estados Unidos de América, por la revisión de este manuscrito.

REFERENCIAS

1. Dorr 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* [Internet]. 2013[consultado 2 noviembre 2019];9(6):307-16. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23628737> DOI: 10.1038/nrneurol.2013.82.
2. Egan RA. Diagnostic criteria and treatment algorithm for Susac Syndrome. *J Neuroophthalmol.* [Internet]. 2019 [consultado 20 diciembre 2019];39(1):60-7. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29h933288> DOI: 10.1097/WNO.0000000000000677
3. Rennebohm R, Susac JO, Egan RA, Daroff RB. Susac's Syndrome--update. *J Neurol Scienc* [Internet]. 2010 [consultado 20 noviembre 2019]; 299(1-2):86-91. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20855088>. DOI: 10.1016/j.jns.2010.08.032.
4. Vodopivec I, Venna N, Rizzo JF 3rd, Prasad S. Clinical features, diagnostic findings, and treatment of Susac syndrome: a case series. *J Neurological Sci* [Internet]. 2015 [consultado 2 noviembre 2019];357(1-2):50-7. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/26148931> DOI: 10.1016/j.jns.2015.06.063.
5. Aubart-Cohen F, Klein I, Alexandra JF, Bodaghi B, Doan S, Fardeau C, et al. Long-term outcome in Susac syndrome. *Medicine* [Internet]. 2007 [consultado 6 agosto 2019];86(2):93-102. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17435589> DOI: 10.1097/MD.0b013e3180404c99.
6. Kleffner I, Dorr J, Ringelstein M, Gross CC, Bockenfeld Y, Schwindt W, et al. Diagnostic criteria for Susac syndrome. *J Neurol, Neurosurg Psychiatry* [Internet]. 2016 [consultado 8 julio 2019]; 87(12):1287-95. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28103199> DOI: 10.1136/jnnp-2016-314295.
7. Cho HJ, Kim CG, Cho SW, Kim JW. A case of Susac syndrome. *Korean J Ophthalmol* [Internet]. 2013 [consultado 2 noviembre 2019];27(5):381-3. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24082778> DOI:

- 10.3341/kjo.2013.27.5.381.
8. Magro CM, Poe JC, Lubow M, Susac JO. Susac syndrome: an organ-specific autoimmune endotheliopathy syndrome associated with anti-endothelial cell antibodies. *Am J Clin Pathol* [Internet]. 2011 [consultado 13 noviembre 2019];136(6):903-12. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22095376> DOI: 10.1309/AJCPER17LC4VNFYK.
 9. McLeod DS, Ying HS, McLeod CA, Grebe R, Lubow M, Susac JO, et al. Retinal and optic nerve head pathology in Susac's syndrome. *Ophthalmology* [Internet]. 2011 [consultado 6 noviembre 2019];118(3):548-52. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20920828> DOI: 10.1016/j.ophtha.2010.07.012.
 10. Lammouchi TM, Bouker SM, Grira MT, Benammou SA. Susacs syndrome. *Saudi Med J* [Internet]. 2004 [consultado 16 agosto 2019]; 25(2):222-4. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14968224>
 11. Petty GW, Engel AG, Younge BR, Duffy J, Yanagihara T, Lucchinetti CF, et al. Retinocochleocerebral vasculopathy. *Medicine* [Internet]. 1998 [consultado 2 noviembre 2019];77(1):12-40 Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/9465861>. DOI: 10.1097/00005792-199801000-00003.
 12. Roessler-Gorecka M, Mendel T, Wisniowska J, Seniow J. Neuropsychological characteristics of encephalopathy in Susac's Syndrome - Case report. *Neurol Neurochir Pol* [Internet]. 2017 [consultado 7 diciembre 2019];51(2):174-9. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28094021> DOI: 10.1016/j.pjnns.2017.01.001.
 13. Egan RA, Hills WL, Susac JO. Gass plaques and fluorescein leakage in Susac Syndrome. *J Neurol Sci* [Internet]. 2010 [consultado 2 noviembre 2019];299(1-2):97-100. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20880549> DOI: 10.1016/j.jns.2010.08.043.
 14. Zengin K, Boz C, Saip S, Kale N, Demirkaya S, Celik Y, et al. Susac syndrome: Clinical characteristics, diagnostic findings and treatment in 19 Cases. *Mult Scler Disord* [Internet]. 2019 [consultado 15 febrero 2020];33: 94-99. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31176296/> DOI: 10.1016/j.msard.2019.05.018.
 15. Rennebohm RM, Asdaghi N, Srivastava S, Gertner E. Guidelines for treatment of Susac syndrome-An update. *Int J Stroke* [Internet]. 2018 [consultado 14 marzo 2020];15(5):484-494. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29319463/> DOI: 10.1177/1747493017751737

ABSTRACT. Background: Susac syndrome is a rare entity, described as a clinical triad of encephalopathy, sensorineural deafness and visual disorder due to occlusion of retinal artery branches, although it is not always presented as a triad, it is characterized by prolonged evolution and not necessarily sequential or correlated with the clinical presentation, which is variable, so the diagnosis can be late and influence the prognosis. It's more common in women. The pathogenesis is considered as an microangiopathic autoimmune disease of cerebral, retinal and cochlear vessels. **Clinical case description:** A case of a 36-year-old male patient is presented, with headache, behavioral changes, motor and sensory deficit of the right body, followed by visual disturbances and decreased auditory perception. Diagnosis was made with cerebral Magnetic resonance imaging with rounded hyperintense lesions in the corpus callosum and cortico-subcortical regions; audiometry with sensorineural deafness; and retinal fluorescein angiography with retinal artery obstruction, confirming this last resource the diagnosis of Susac syndrome. **Conclusions:** This is probably an underdiagnosed disease, where we should be alert to consider within the differential diagnosis of cerebrovascular diseases and demyelinating disease, the possibility of Susac syndrome as etiology, and establish the treatment, that should be aggressive and early to minimize lesions. **Keywords:** Autoimmune disease; Encephalopathy; Fluorescein Angiography, Sensorineural deafness; Susac Syndrome.