



PO34 - SÍNDROMA DE SUSAC

Armando Pimenta Leal¹, Cristina Fonseca¹, Cristina Duque², Pedro Fonseca³

(¹Centro de Responsabilidade Integrado de Oftalmologia - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, ²Serviço de Neurologia - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra, ³Centro de Responsabilidade Integrado de Oftalmologia - Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra (FMUC))

Introdução: A síndrome de Susac caracteriza-se por microangiopatia oclusiva imuno-mediada afectando o cérebro, ouvido interno e retina. Estão quase sempre presentes oclusões arteriais de ramo, que são geralmente bilaterais e assintomáticas.

Material e Métodos: História clínica, exame oftalmológico e análise retrospectiva do processo clínico e exames complementares de diagnóstico, incluindo estudo analítico com serologias, retinografia, angiografia fluoresceínica, tomografia computadorizada (TC) crânio encefálica (CE), veno TC, ressonância magnética nuclear (RMN) CE e electroencefalograma (EEG).

Resultados: Doente de 33 anos de idade, sexo masculino e raça caucasiana, que recorreu ao serviço de urgência com queixas de desorientação temporal, confusão, dificuldades na linguagem e défices de memória com uma semana de evolução. Ao exame neurológico apresentava défice de memória de trabalho/ executiva, dismnésia, discalculia e disfunção visuo-espacial. A TC CE e a veno TC eram normais. A análise do LCR evidenciou elevação das proteínas (69 mg/dL). O doente foi internado com diagnóstico de encefalopatia de etiologia incerta e medicado empiricamente com aciclovir iv 750 mg e metilprednisolona 1000 mg iv. As serologias vieram negativas e como o doente mantinha alteração das provas frontais e o EEG era sugestivo de uma encefalopatia com actividade lenta delta de predomínio frontal foi realizada RMN que mostrou múltiplas áreas de hipersinal nas ponderações de TR longo localizadas a nível do corpo e esplénio do corpo caloso. A observação pela otorrinolaringologia, incluindo audiograma, foi normal. Ao exame oftalmológico não apresentava alterações mas dado o contexto clínico foi realizada angiografia fluoresceínica que evidenciou oclusões arteriolares de ramo bilaterais. O doente teve melhoria franca a partir do 3º dia de internamento e teve alta com metilprednisolona em esquema de desmame oral e ciclofosfamida mensal.

Conclusão: A síndrome de Susac caracteriza-se por endoteliopatia imuno-mediada que afecta a microvasculatura da retina, ouvido e cérebro. Segundo os dados existentes apenas cerca de 13 % apresentam a tríade completa inicialmente. Por outro lado, nem sempre as oclusões arteriais são visíveis à fundoscopia, justificando-se a realização de angiografia fluoresceínica nos casos em que exista suspeita diagnóstica.