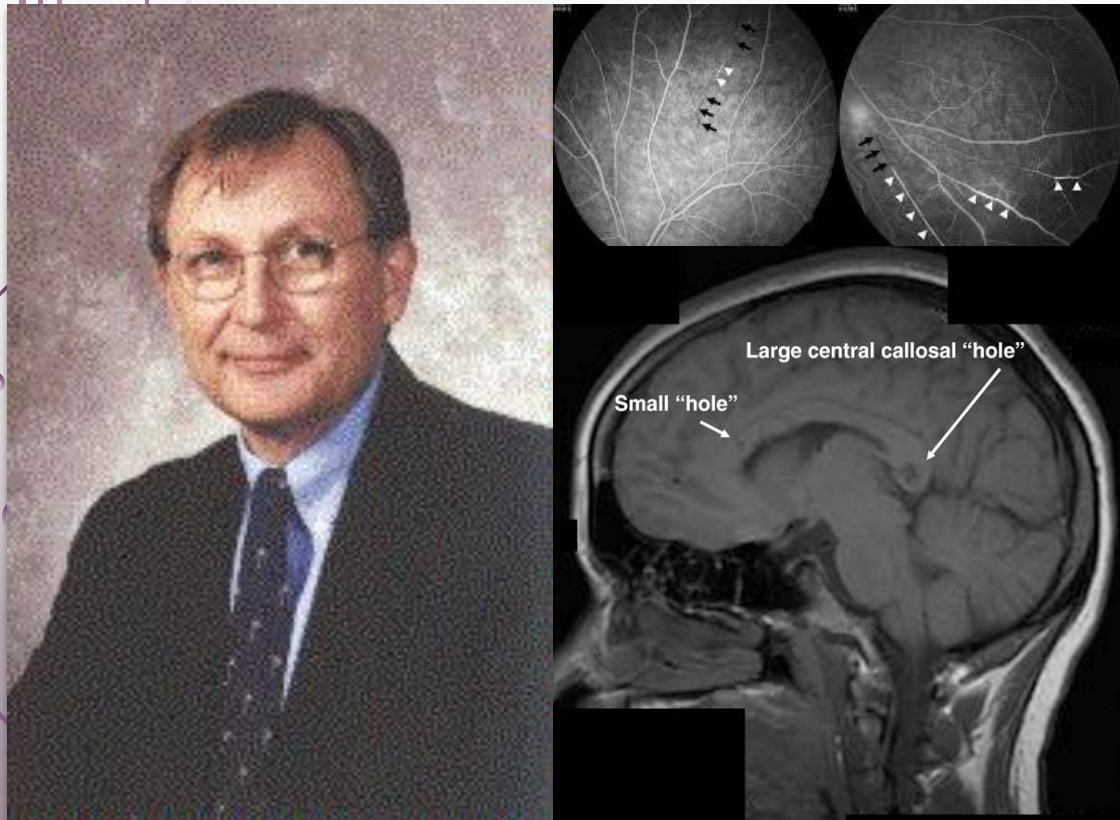


# СИНДРОМ СУСАКА



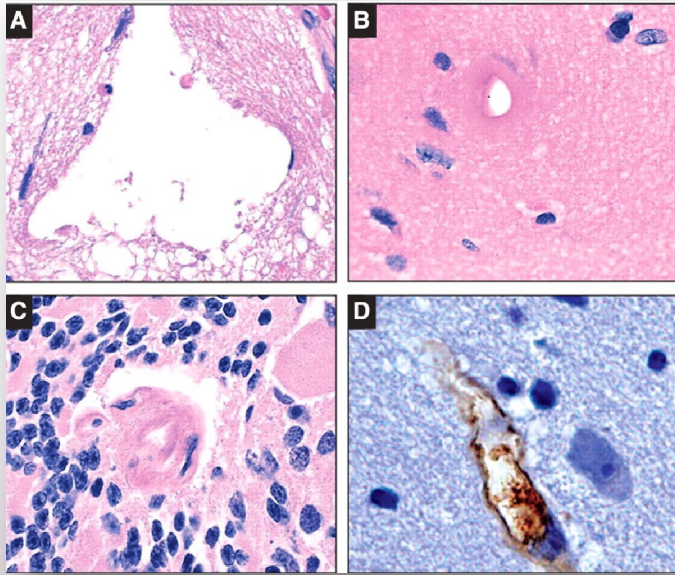
ПОДГОТОВИЛА:

**ТИТОВА ТАТЬЯНА СЕРГЕЕВНА**

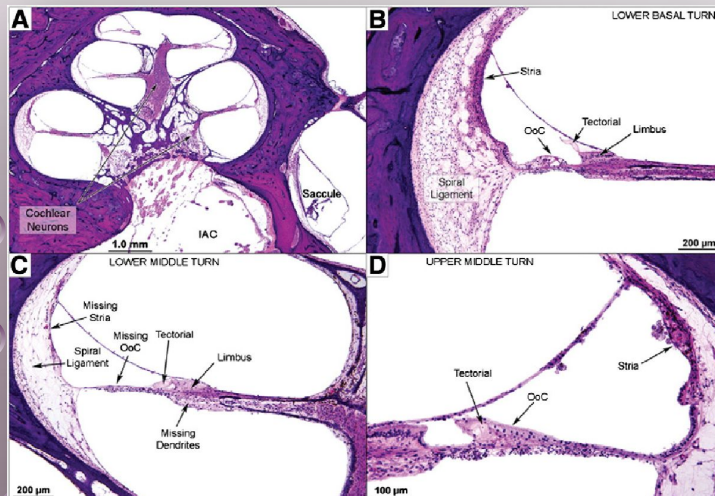
**6 КУРС ЛЕЧЕБНЫЙ ФАКУЛЬТЕТ**

**ПЕРВЫЙ МГМУ ИМ. И.М. СЕЧЕНОВА**

# ОПРЕДЕЛЕНИЕ



**Синдром Сусака (СС)** – микроангиопатия предположительно аутоиммунного характера с преимущественным поражением артериол и прекапилляров головного мозга, сетчатки и внутреннего уха и развитием характерной клинической триады: энцефалопатии, ретинопатии и нейросенсорной тугоухости.



## ДРУГИЕ НАЗВАНИЯ

**SICRET syndrome** – small infarcts of cochlear, retinal, and encephalic tissues (мелкие инфаркты улитки, сетчатки и ткани головного мозга)

**RED-M** – retinopathy, encephalopathy, deafness microangiopathy (микроангиопатия с ретинопатией, энцефалопатией и глухотой)

# ЭПИДЕМИОЛОГИЯ СС

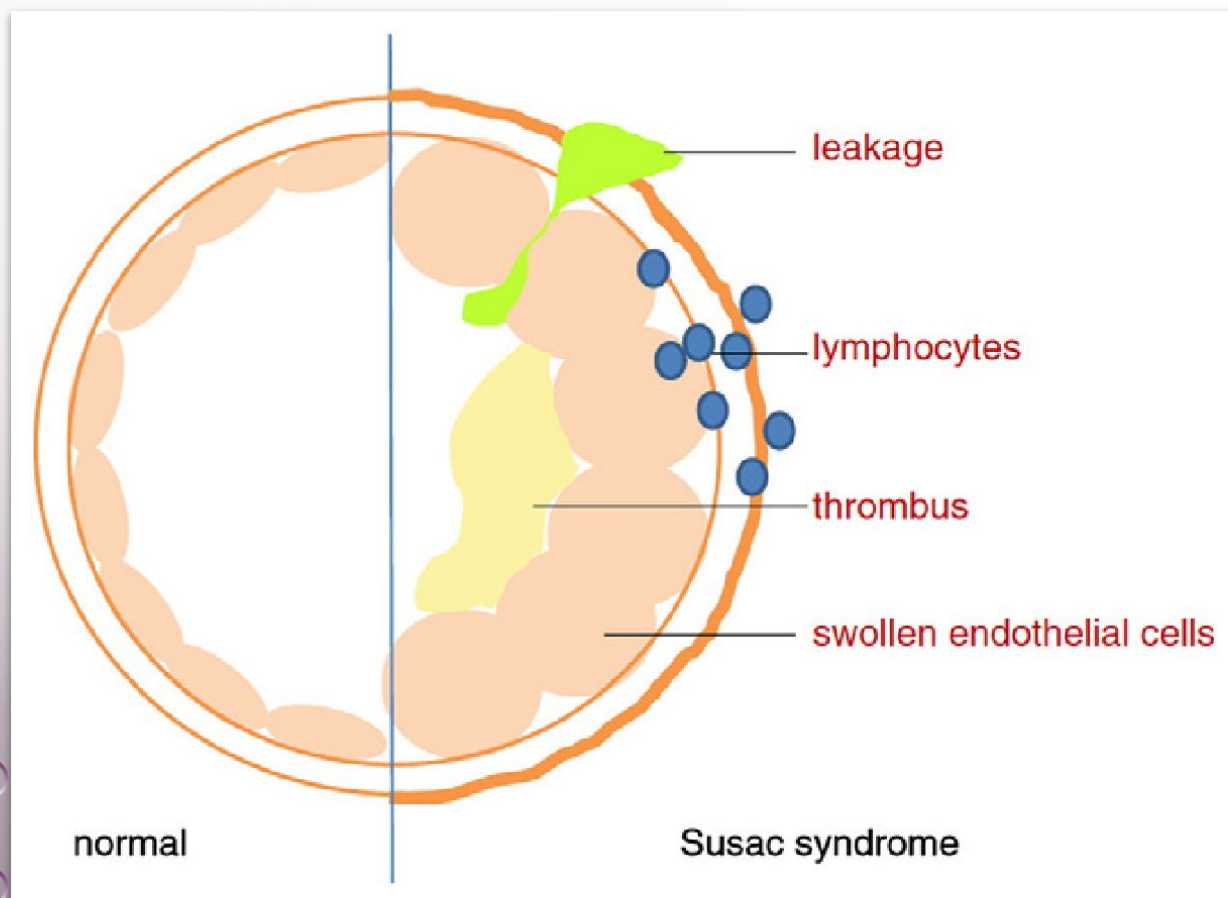
**Table 1** | Demographic data from studies of Susac syndrome

Demographic feature	Cases with available data* (% of total cases)	Description	Number of cases (% of cases with available data) or time
Gender	304 (100)	Male	67 (22)
		Female	237 (78)
Ethnicity	76 (25)	White	61 (81)
		African-American	3 (4)
		Asian	6 (8)
		Hispanic	2 (1)
		Turkish	4 (5)
Age at disease onset	276 (91)	Mean ± SD Range	31.6 ± 10.4 years 8–65 years
Disease course	114 (37)	Monocyclic	62 (54)
		Polycyclic	48 (42)
		Chronic continuous	4 (4)
Active disease period	192 (63)	Mean ± SD Range	21 ± 37 months 1–252 months
Number of relapses	201 (66)	Mean ± SD	2.4 ± 1.8
		Range	1–10
Length of follow-up	234 (77)	Mean ± SD	41 ± 46 months
		Range	1–252 months

- Чаще у женщин 20-40 лет
- Связь с беременностью и послеродовым периодом
- Ж:М 3,5: 1
- Возможен у лиц любого пола, возраста, расы

Dörr J. et al. Characteristics of Susac syndrome: a review of all reported cases. Nat Rev Neurol. 2013 Jun;9(6):307-316

# ПАТОГЕНЕЗ



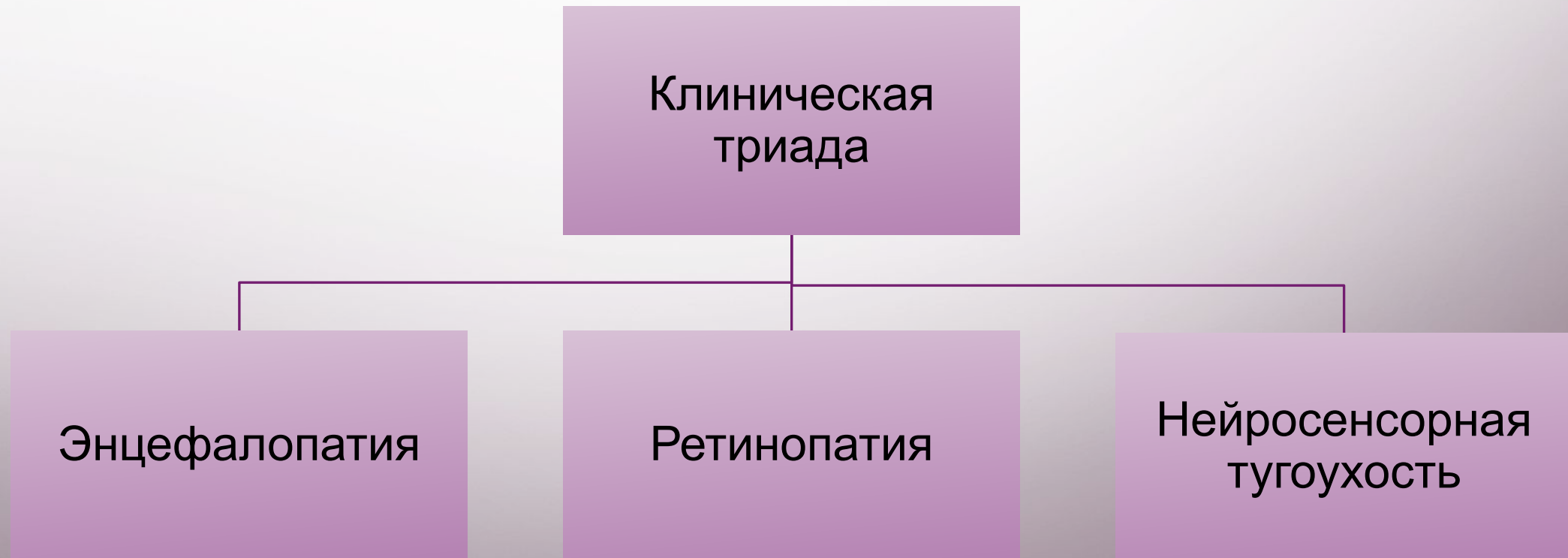
## Модель патогенеза СС

Клетки эндотелия и базальная мембрана отечны, проницаемость сосудистой стенки повышена, стенка сосуда инфильтрирована лимфоцитами. В просвете сосуда тромботический материал. Все факторы вместе приводят к окклюзии сосуда.

From: Kleffner I, Duning T, Lohmann H, Deppe M, Basel T, Promesberger J, Dörr J, Schwindt W, Ringelstein EB. A brief review of Susac syndrome. J Neurol Sci 2012;15:35–40.

# КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА

В дебюте заболевания все элементы триады появляются одновременно только в 13% случаев!

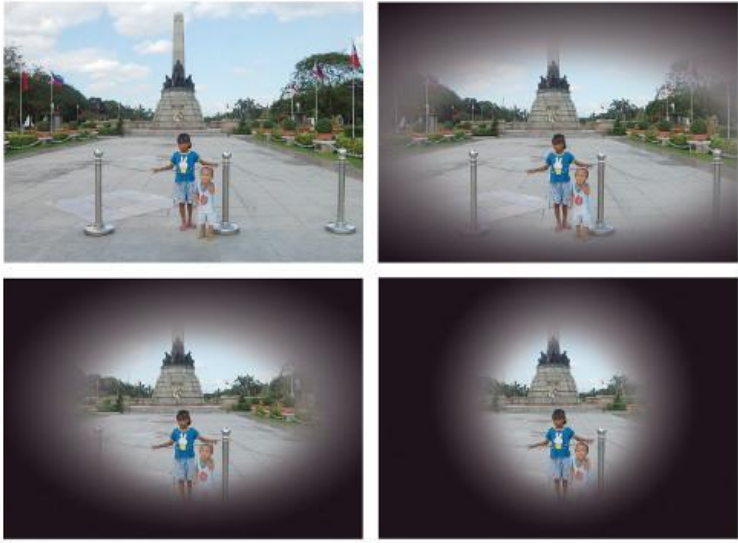


# ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ



- Головные боли: часто мигреноподобные
- Поведенческие нарушения: агрессия, паранойя, депрессия, апатия, колебания настроения, изменения личности
- Когнитивные нарушения
- Дизартрия
- Двигательные и чувствительные нарушения
- Тазовые нарушения
- Эпилептические приступы: редко

# РЕТИНОПАТИЯ



- Причина – окклюзия ветвей центральной артерии сетчатки (BRAO)
- Симптоматика зависит от расположения окклюзии
- Возможны внезапное безболезненное нарушение зрения, нечеткость зрения, ограничение полей зрения, фотопсии, мерцающие скотомы

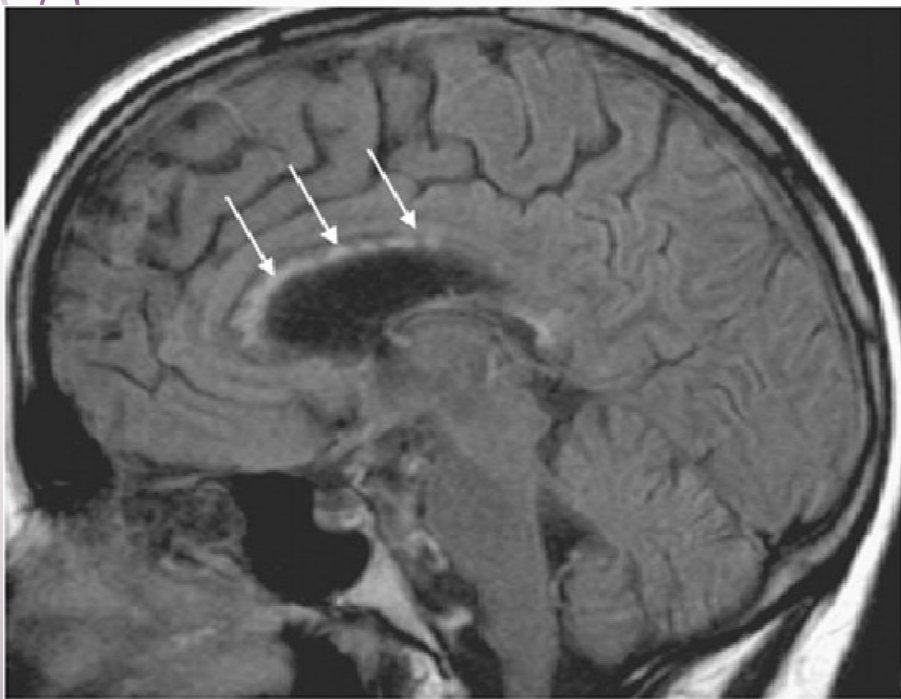


# НЕЙРОСЕНСОРНАЯ ТУГОУХОСТЬ



- Нарушение слуха на средние и низкие частоты
- Часто двусторонняя симптоматика
- Возможна флуктуация выраженности симптомов
- Возможен нистагм, шум в ушах, системное головокружение

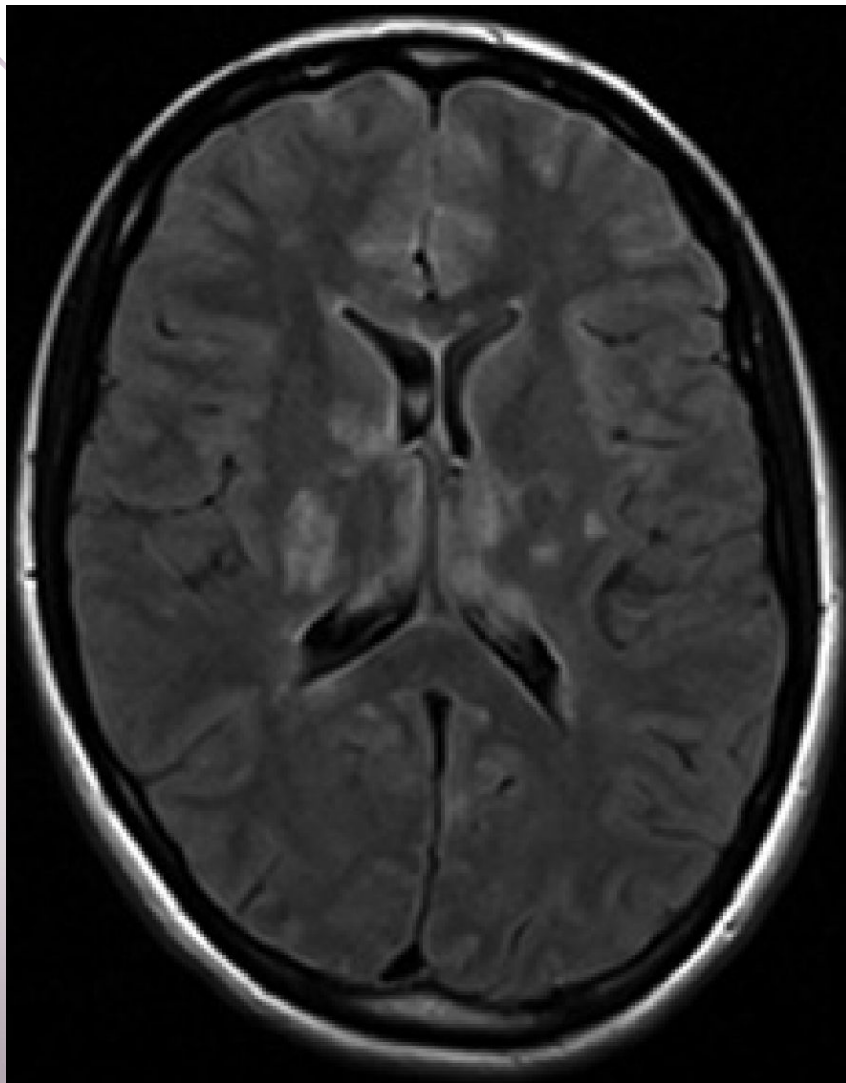
# ДИАГНОСТИКА. МРТ



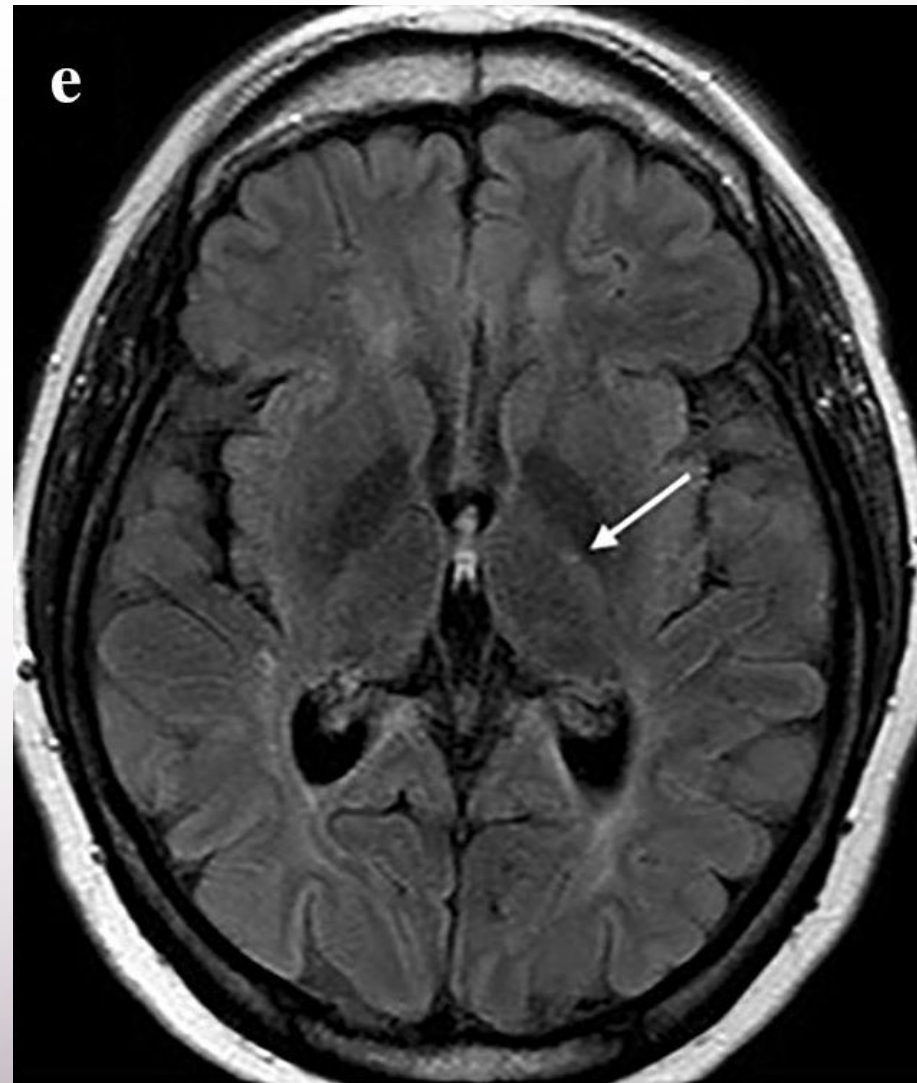
Сагиттальное T1-ВИ. Гиперинтенсивные очаги в виде «снежков» и атрофия мозолистого тела.

From: Kleffner I, Duning T, Lohmann H, Deppe M, Basel T, Promesberger J, Dörr J, Schwandt W, Ringelstein EB. A brief review of Susac syndrome. J Neurol Sci 2012;15:35–40.

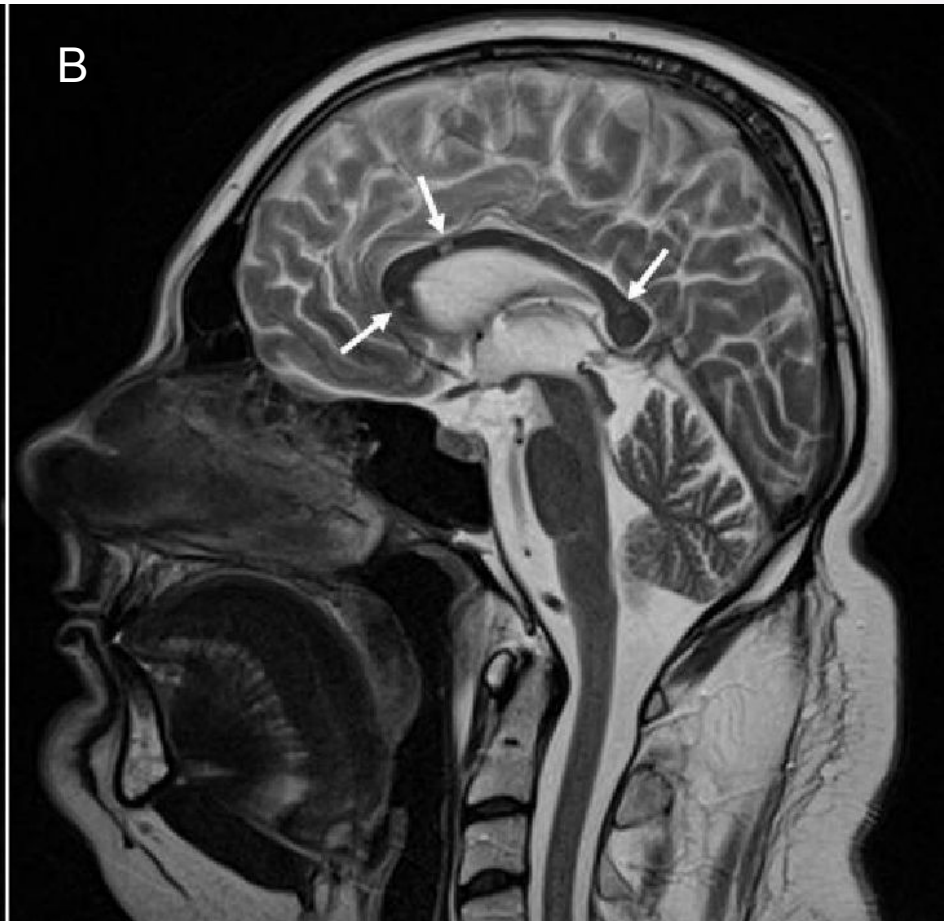
- Поражение мозолистого тела: острая фаза на T2-ВИ и FLAIR - множественные мелкие гиперинтенсивные очаги («снежки» - «snowballs»), которые затем трансформируются в «дыры», изоинтенсивные ликвору на T1-ВИ («holes»).
- В режиме DWI: часто микроинфаркты в области внутренней капсулы («нити жемчуга» - «string of pearls»).
- Очаги микроинфарктов в полуовальном центре, перивентрикулярном белом веществе, подкорковых ганглиях, в стволе мозга и мозжечке, реже в зрительном бугре.
- При проведении МРТ головы с контрастным усилением в период обострения в 30% случаев мозговые оболочки накапливают контраст.



MPT в режиме FLAIR: диффузные гиперинтенсивные очаги в мозолистом теле, базальных ганглиях, таламусе и перивентрикулярной области



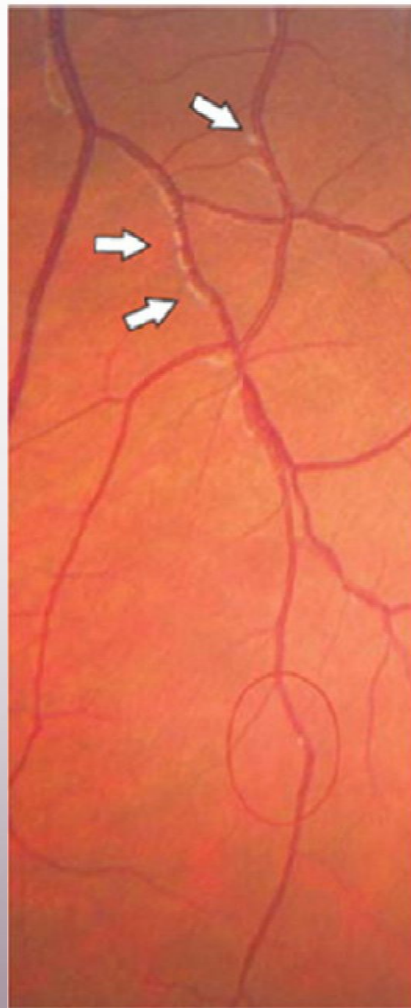
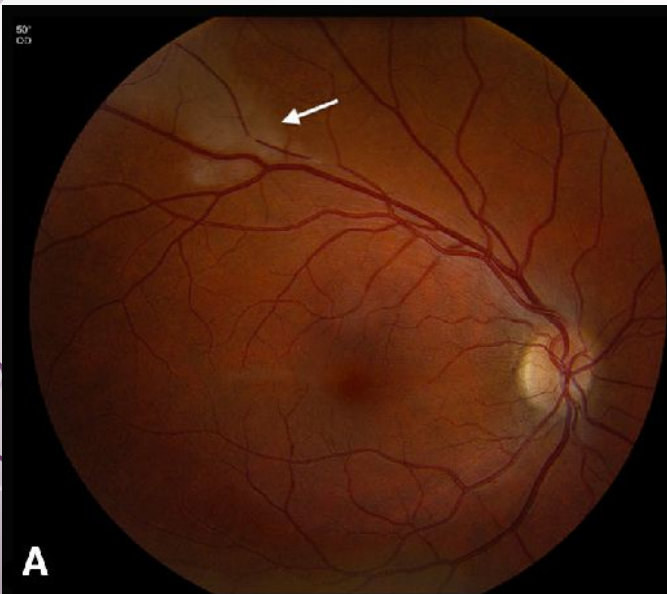
MPT в режиме FLAIR: небольшой гиперинтенсивный очаг во внутренней капсуле



A. MPT T1-ВИ: гипоинтенсивные очаги в мозолистом теле ("holes")

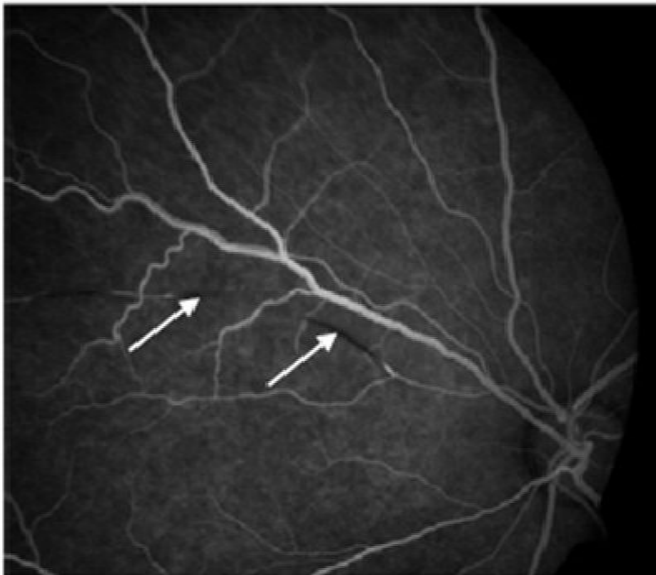
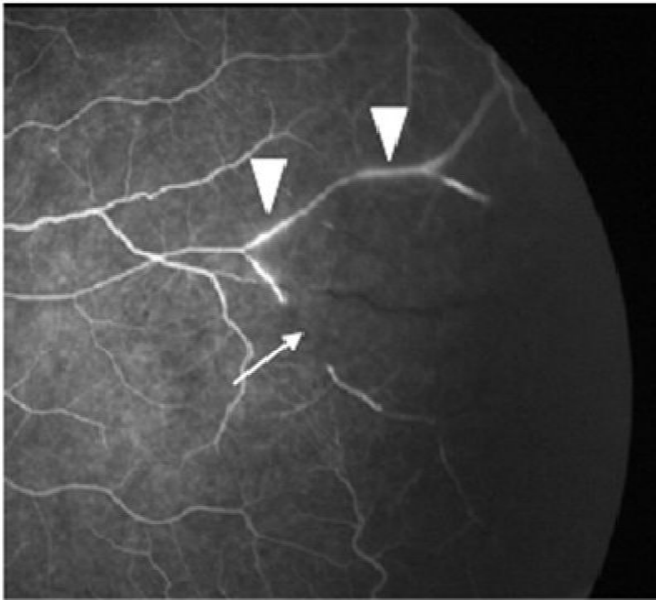
B. MPT T1-ВИ: гиперинтенсивные очаги в мозолистом теле ("snowballs")

# ФУНДОСКОПИЯ



- Ишемическая ретинопатия
- Отек и инфаркты сетчатки, периферические кровоизлияния, артерио-артериальные и вено-венозные коллатерали, неоваскуляризация
- Желто-белые атероматозные отложения в среднем сегменте артерий (бляшки Гасса)

# ФЛЮОРЕСЦЕНТНАЯ АНГИОГРАФИЯ



- окклюзия ветвей центральной артерии сетчатки
- просачивание красителя через стенку сосудов
- гиперфлюоресценция сосудистой стенки, которая может наблюдаться в отдалении от участков окклюзии



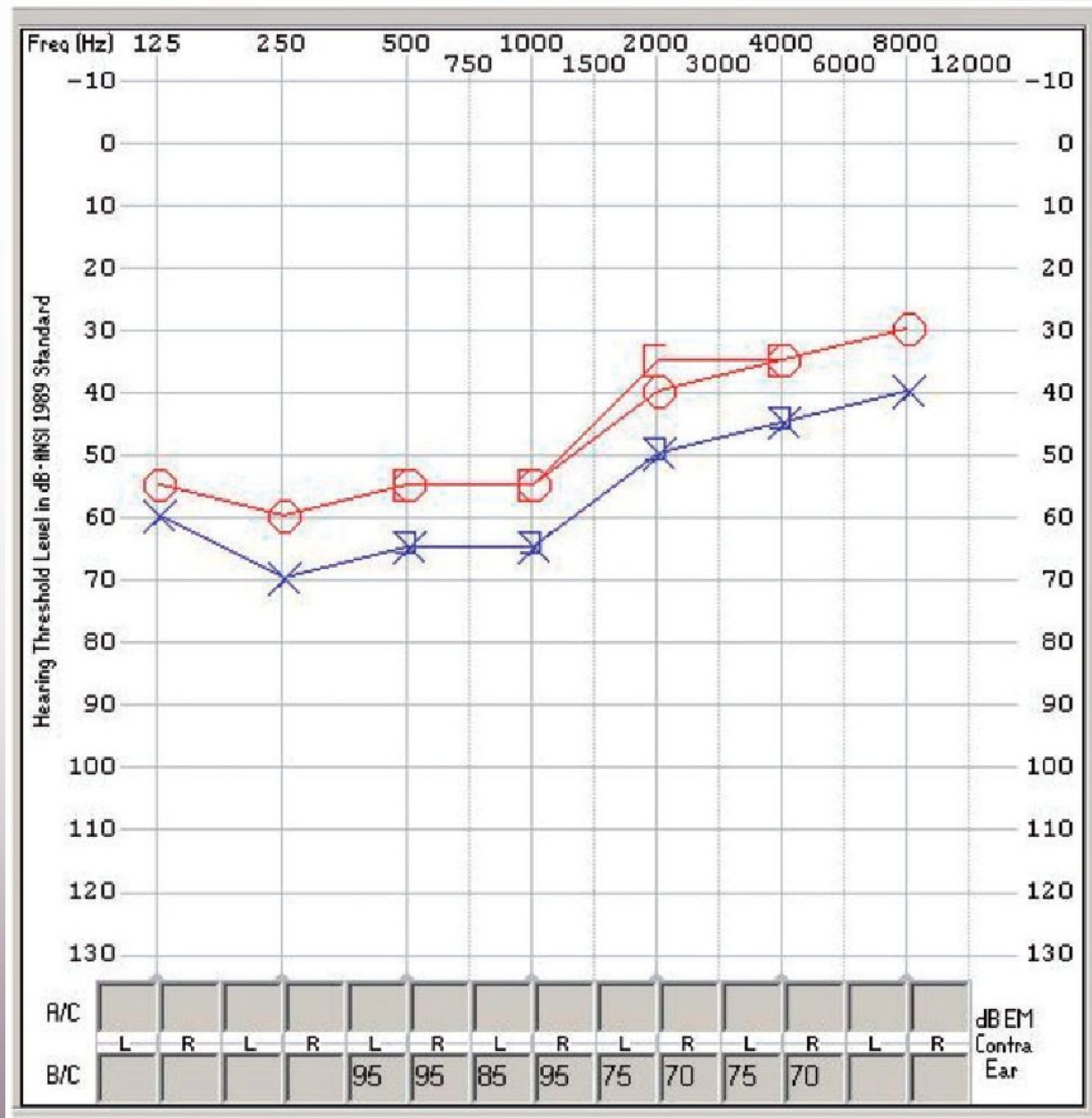
Окклюзия нижней височной артерии, повышенная проницаемость сосудистой стенки – утечка красителя; гиперфлюоресценция сосудистой стенки.

Справа- ретроградное наполнение сосуда

# АУДИОМЕТРИЯ

Двустороннее снижение слуха на средние и низкие частоты

O: правое ухо; X: левое ухо





# ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

<b>Воспалительные демиелинизирующие заболевания ЦНС</b>	Рассеянный склероз, острый рассеянный энцефаломиелит, оптикомиелит Девика
<b>Цереброваскулярные заболевания</b>	Ишемический инсульт, ТИА, церебральная аутосомно-доминантная артериопатия с субкортикальными инфарктами и лейкоэнцефалопатией
<b>Другие аутоиммунные заболевания</b>	Первичный васкулит ЦНС, гранулематоз Вегенера, узелковый периартериит, СКВ, нейросаркоидоз, антифосфолипидный синдром и др.
<b>Инфекционные заболевания ЦНС</b>	Болезнь Лайма, туберкулез, вирусный энцефалит, сифилис
<b>Опухолевыми поражения</b>	Первичная лимфома ЦНС, метастазы в ЦНС, паранеопластический синдром
<b>Другие заболевания</b>	Мигрень, MELAS, болезнь Меньера, психические заболевания

# ЛЕЧЕНИЕ

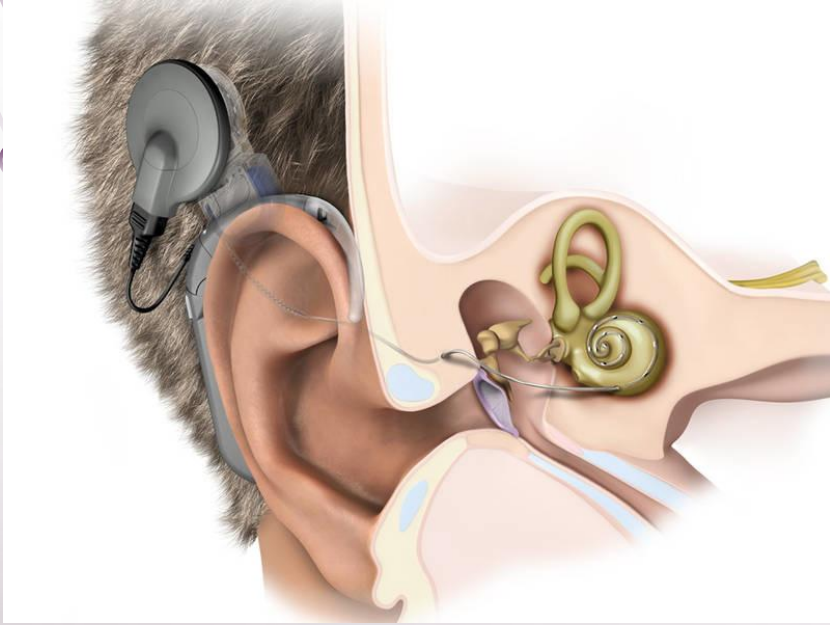


- Пульс-терапия метилпреднизолоном 1000мг/сут в/в капельно 3-7 дней с последующим переходом на прием преднизолона per os 1мг/кг/сут в течение 4 нед с постепенной отменой.
- Препараты человеческого IgG для в/в введения (ВВИГ): нагрузочная дозы 2 г/кг за 2 дня, затем 1г/кг 1 раз в 2 недели. По мере стабилизации состояния: 1 раз в 3 нед 1.5г/кг, затем 1 раз в 4 нед 2г/кг min 6 месяцев.



- Тяжелое течение СС: циклофосфамид (ЦФ) в дозе 10-15 мг/кг (2 пульса с интервалом в 2 недели),
- Моноклональные АТ - ритуксимаб (2 раза по 1000мг с интервалом 2 недели).
- У женщин детородного возраста вместо ЦФ - комбинация мофетил микофенолата и такролимуса.
- Продолжительность иммуносупрессивной терапии - минимум 2 года.

# ЛЕЧЕНИЕ



- При мигренозных головных болях – триптаны
- С целью улучшения слуха применяют слуховые аппараты и кохлеарные импланты.
- Некоторые авторы рекомендуют включать в схему лечения антикоагулянты и антиагреганты.



***Спасибо за внимание!***

