

Retinokohleoserebral Vaskülopati; "Susac Sendromu"

Mustafa Güzey (*), Solmaz Akar (**), Gürhan Kendiroğlu (**)

ÖZET

Susac sendromu sıklıkla genç kadınlarda görülen, retina, kohlea ve beyinde enfarktlara yol açan okluziv arterioler bir hastalıktır. Nedeni tam olarak bilinmemektedir. Bazı enfarktlar asemptomatik olup sadece ileri tetkiklerle ortaya konabilmektedir. Odiogram özellikle düşük frekanslarda belirginleşen bilateral sensorinöral işitme kaybı, fundoskopi ve floresein anjiyografi bilateral retinal arter dallarının distal bölgelerinde oklüzyon, beyne ait manyetik rezonans görüntüleri T2 ağırlıklı kesitlerde beyaz ve gri madde içinde küçük, multifokal yoğunluk artışı alanları gösterir. Tedavide antitrombotik ilaçlardan immünomodülatör tedavilere kadar bir çok seçenek denenmekte olup, tedavi seçenekleri açısından bir fikir birliği yoktur. Hastalık aktif bir dönemden sonra kendi kendini sınırlayan bir seyir izler. Körlük, sağırılık ve demans geç dönem sekelleri olup, hastaların yarısı normal yaşamlarına dönmektedirler.

Anahtar Kelimeler: Retinokohleoserebral vaskülopati, Susac Sendromu.

SUMMARY

Retinocochleocerebral Vasculopathy; "Susac Syndrome"

Susac syndrome is an occlusive arteriolar disease that provokes infarcts in the retina, cochlea and brain of young subjects, mostly women. Its cause is unknown. Some infarcts may be asymptomatic and only revealed by ancillary investigation. Audiogram that shows bilateral sensorineural hearing loss predominating on low frequencies, fundoscopy and fluorescein retinal angiography demonstrating bilateral distal branch retinal artery occlusions and brain magnetic resonance imaging T2 - weighted images disclosing small multifocal hyperintensities in white and gray matter. Treatment options are not codified, ranging from antithrombotic drugs to immunomodulatory therapy. Course is self-limited after an active fluctuating phase. Blindness, deafness and dementia are late sequelae, and half of patients return to normal life.

Key Words: Retinocochleocerebral vasculopathy, Susac syndrome.

GİRİŞ

1973'ten 1998'e kadar, retinal arterioler oklüzyon, işitme kaybı ve ensefalopati tablosu gösteren ve çoğunluğunu genç kadınların oluşturduğu 44 olgu bildirilmiştir (1-4). Bu antite 1979 da Susac tarafından retina, kohlea ve beyinde küçük enfarktlara yol açan noninflamatuvar bir vaskülopati olarak tanımlanmıştır (5).

Retinokohleoserebral vaskülopatinin etiyolojisi bilinmemektedir. 1998 e dek göz, kulak ve beyin dışındaki organ sistemlerinin tutulumu tanımlanmamışken son aylarda Petty ve ark. mikroanjiyopatik kas tutulumu saptadıkları 3 olgu bildirmişlerdir (4). Susac sendromu sıkça multipl sklerozla, sistemik lupus eritematozus gibi sistemik vaskülitlerle ve sizofreni ile karıştırılabildiğinden tanı konması oldukça önem kazanmaktadır. 1973'te

(*) Harran Üniversitesi Tıp Fak. Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Yrd. Doç. Dr.

(**) İ.Ü. Cerrahpaşa Tıp Fak. Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Prof. Dr.

Mecmuaya Geliş Tarihi: 08.01.1999

Kabul Tarihi: 08.09.1999

Pfaffenbach ve Hollenhorst tanımladıkları ilk 2 olguyu önce seronegatif sistemik lupus eritematozus olarak değerlendirmişlerdir (6).

Aynı sendrom farklı isimlerle de anılmıştır. 1988'de Mass ve ark. RED-M (Retinopathy, Encephalopathy, Deafness - Microangiopathy) sendromu, 1992'de Schwitter ve ark. SICRET (Small Infarcts of Cochlear, Retinal and Encephalic Tissues) sendromunu tanımlamışlardır. Son olarak Petty ve ark. nın kullandığı "retinokohleoserebral vaskülopati" adlandırması kabul görmektedir (7,8).

Hastalık daha önce herhangi bir sağlık sorunu olmayan genç bireylerde görülmekte olup ortalama başlangıç yaşı 30 (18-42) dur. Bariz bir kadın predominansı sözkonusu olup, olguların 34 ü kadın 10'u erkektir. Başlangıç modeli ve organ sistemleri tutulumundaki sıklık heterojendir. İlk tutulan genellikle beyin (%45) olup, başlangıç döneminde retina tutulum oranı %18 dir. Aslında olguların %97'si semptomların başlangıç döneminde klinik triada sahip değildirler. Triadın tamamlanmasının birkaç hafta ile birkaç yıl arasında geniş bir zaman aralığında gerçekleşebilmesi tanının kesinleşmesini zorlaştırmaktadır (3).

Hastanın anamnezi, kullanılan ilaçlar eşlik eden diğer hastalıklar gibi faktörler etiyojinin aydınlatılması açısından pek yararlı olmaz. Bazı olgularda obezite, migren, gebelik, oral kontraseptif ve iştah azaltıcı ilaç kullanımı dikkat çekmiştir. Bir kısım olguda da aktif fazdan hemen önce ateş, cilt döküntüleri üst solunum yolu ve üriner sistem enfeksiyonu bulguları, miyalji, art-ralji görülebilmektedir (4).

Hastalık retina lezyonları ile özellikle primer ve sekonder sistemik vaskülitler ve enfeksiyon hastalıkları ile ilgili vaskülitlerle ayırıcı tanıya girmektedir (9).

ETİYOLOJİ ve PATOGENEZ

Susac sendromu arterioller oklüzyonlara bağlı küçük enfarktlarla ilişkili olup oklüzyonun tam mekanizması bilinmemektedir. Ancak beyin-omurilik sıvısındaki pleositoz gibi inflamasyon varlığını çağrıştıran bulgular mevcuttur. Histolojik olarak vaskülit, fibrinoid nekroz ya da anormal doku depozitlerine ve displastik değişimlere rastlanmamıştır. Damar lümeninde tıkanma olabileceği düşünüldüğünde ya da mikroembolik bir süreç varlığı araştırıldığında; protein C veya antitrombin eksikliği, aktive protein C direnci yada hiperhomosisteinemi saptanmamıştır. Sadece 1 olguda protein S eksikliği ve yine 1 olguda patent foramen ovale saptanmıştır. Beyin-omurilik sıvısı ve beyin biopsisi bulguları vazospastik bir oklüzyonu destekler nitelikte değildir. Arterioller has-

talığın neden sadece üç sistemde sınırlı kaldığı çok açık değildir. Hem retina hem de iç kulak, kan-beyin bariyerine benzer bariyerlere sahiptirler. Ayrıca multipl enfarktların görüldüğü dokular ortak embriyolojik orijin gösteren bir endotel dokusuna sahiptirler. Susac sendromunda yapısal, fonksiyonel ve antijenik özellikleri ortak olan bu endotel dokularındaki bir anormallik arterioller oklüzyona neden olabilmektedir. Susac sendromunda herediter bir patern bildirilmemiştir (10).

Nicolle ve Mc Lachlan kendi olgularında, sendromun antifosfolipid antikor sendromunun bir parçası olduğunu çağrıştıracak şekilde antikardiolipin antikorlarının saptandığını bildirmişlerdir (11). Fakat saptanan antikorlar, tromboembolik potansiyel için markör niteliğinde olan IgG izotipleri yerine IgM izotipleridir. Ayrıca olguların önemli kısmında antikardiolipin antikorlarının olmayışı ve etkilenen arterioller ve kapillerlerde çoğunlukla trombotik materyal ve fibrin depozitlerinin bulunmayışı prokoagülan bir durumdan uzaklaşmasına neden olmaktadır. Patogeneizde vazospazmın rolü olduğu düşünülmüş fakat bu hipotezi destekleyen objektif bulgulara rastlanmamıştır (4). Bir olguda transözofageal ekokardiografi bulguları ile saptanan patent foramen ovalenin paradoksal serebral emboli oluşturarak sendroma yol açtığı düşünülmüştür (12).

Bir kısım olguda geçirilmiş sitomegalovirus enfeksiyonuna ve üst solunum yolunun sinsisyal viral enfeksiyonuna ait serolojik bulgulara rastlanmıştır. Böylece enfeksiyona bağlı antijenik bir uyarımın tetiklediği immün bir mekanizmanın varlığı sözkonusu olmuştur. Olguların hiç birinde paraziter ya da fungal enfeksiyon bulgularına rastlanmamıştır (4).

Bazı olgularda eritrosit sedimentasyon hızında orta derecede bir artış, düşük titrede antinükleer antikor ve romatoid faktör saptanmıştır (1, 5). Ayrıca T4: T8 hücre oranlarında değişme ve serum kompleman düzeyinde belirgin düşme gözlenen olgular da olmuştur. Fakat klinik ve serolojik olarak bir bağ doku hastalığının kesin tanısına ulaşılammıştır (4, 13).

Cilt, temporal arter, rektal mukoza, kas ve beyin biopsilerine ait histopatolojik değerlendirmeler hastalığın etiyojinin aydınlatılması açısından pek az veri sağlamıştır. Bazı olgularda nekrotizan özellikte olmayan hafif nonspesifik dermal perivasküler bir inflamasyon ve damar duvarında IgM depozitleri saptanmıştır (1).

Beyin biopsilerinde de fibrinoid nekroz ya da nekrotizan vaskülit olmaksızın küçük enfarktlar ve perivasküler inflamatuvar değişimler gözlenmiştir. Periarterioller inflamatuvar değişimler ve endotel hücrelerindeki şişme patogeneizde immünolojik bir mekanizmanın rol oynaya-

bileceğini düşündürmektedir. Bazı olgularda immüno-supresif ilaçlar ve prednizolon ile aktif fazdan sonra Manyetik Rezonans (MR) bulgularının tamamen gerilemesi de dikkat çekicidir. Zira serebral enfarktın sık görülen şekillerinde, perivasküler inflamasyon ve iskemi bulgularına ait MR görüntülerinin tam olarak ortadan kalkması mutad değildir.

TANI ve KLİNİK SEYİR

Susac sendromunun oldukça nadir görüldüğü düşünülse de aslında olguların önemli bir kısmının yanlış tanımlarla değerlendirildiği açıktır. Başlangıç semptomu izole olarak ortaya çıkarken klinik triadın diğer öğeleri subklinik kalabilmektedir. Retinal arter oklüzyonuyla ortaya çıkan olgular hiç de az değildir (14).

Hastalığın klinik seyri triadın bir ya da daha fazla komponentinin tekrarlayıcı atakları şeklindedir. Tablo 1'de Susac sendromunun klinik özellikleri gösterilmiştir. Tüm hastalar, aralarında ortalama 4.7 ay olan 1-8 atak geçirmektedirler. %17 olguda göz ve kulak tutulumu asemptomatik seyretmektedir. Aktif fazın ortalama süresi ilk semptomun ortaya çıkışından itibaren 15.5 ± 18 aydır. Görme alanı kaybı ve odimetride işitme kaybı tüm olgularda görülür. Nadiren tam görme, işitme kaybı ve demans bildirilmiştir. Ölüm bildirilmemiştir. Beyne ait MR bulguları akut fazdan sonra çoğunlukla kaybolmaktadır. Beyin-omurilik sıvısındaki protein artışı ve lenfositik pleositoz da birkaç hafta içinde normale dönmektedir. Fundoskopik retina bulguları da normale dönmekte ya da tıkanma olan arteriollerin yerinde gümüş çatlakları görünümü yerleşmektedir. Sendrom sadece üç sisteme kısıtlı kalmakta ve spontan bir iyileşme gösterebilmektedir (9). Susac sendromunda tanısal testler ve pozitiflik oranları Tablo 2'de gösterilmiştir.

Tablo 1. Susac sendromlu olgularda klinik bulgular ve saptanma oranları.

Klinik Bulgular	Saptanma Oranı (%)
Göz Tutulumu	100
Nörosensörial İşitme Kaybı	100
Beyin Tutulumu	100
- Yürüyüş ve denge bozukluğu	77
- Kişilik ve davranış bozuklukları	74
- Duyu bozuklukları ve hafıza kaybı	74
- Hiperaktif tendon refleksleri	68
- VI. ve VII. sinir felçleri	27

Tablo 2. Susac sendromunun tanısında kullanılan testler ve pozitiflik oranları.

Klinik Test	Pozitiflik Oranı (%)
Beyin-Omurilik Sıvısı:	
- Artmış protein içeriği	81
- Pleositoz	54
- Yüksek IgG indeksi	14
Bilgisayarlı Tomografi: Atrofi Bulguları	24
MR da multipl odaklar	92
Serebral Anjiyografi: Küçük damar tutulumu	9
Elektroensefalografi: Genel disritmi difüz yavaşlama	88
Beyin Biopsisi: Mikroenfarktlar	56
Odiometri: Nörosensörial işitme kaybı	100
- Bilateral	74
- Düşük-orta frekanslarda	83
Vestibüler disfonksiyon (kalorik cevap)	63
Fundus Flöresein Anjiyografisi:	
- Arterioller dal oklüzyonu	100
- Bilateral tutulum	90
- Arterioller daralma	90
- Geç fazda sızıntı	50
- Perivasküler kılflanma	20
- Retinal hemoraji	10
- İnflamatuvar reaksiyon	5
Diğer Pozitif Testler:	
- Artmış eritrosit sedimentasyon hızı	24
- Hafif-orta eozinofili	14
- Antinükleer antikor	19
- Anti-ss DNA antikoru	10
- Komplemanda (C3, C4) düşme	13

AYIRICI TANI

Susac sendromunun ayırıcı tanısı sistemik vaskülitlerden mitokondrial ensefalopatilere kadar geniş bir yelpazeyi kapsar (Tablo 3). Akut ve subakut multifokal nörolojik semptomlarla birlikte görme alanında ve odimetride fonksiyon kaybına neden olan durumlar ayırıcı tanıda göz önünde bulundurulmalıdır (4). Bir kısım olguda ilk tanı, santral sinir sistemi semptomlarının multi-

Tablo 3. Susac sendromunun ayırıcı tanısına giren hastalıklar

MULTİPL SKLEROZ	
VASKÜLOPATİLER	
- Primer Sistemik Vaskülitler:	Periarteritis Nodoza Churg-Strauss Hastalığı Takayasu Hastalığı Behçet Hastalığı Wegener Granülomatozu Cogan Sendromu
- Sekonder Sistemik Vaskülitler:	Sistemik Lupus Eritematozus Sarkoidozis Sjögren Sendromu Kriyoglobülinemi
- İnfeksiyona Bağlı Vaskülitler:	Treponema pallidum Borrelia burgdorferi Toxoplazma gondii Herpes zoster Mycobacterium tuberculosis
Sistemik Noninflatuar Vaskülopatiler	
- Arterioskleroz	
- Emboli İle Seyreden Patolojiler:	Valvülopatiler Endokardit Patent Foramen Ovale Miksoma Miyokard Enfarktüsü
- Trombüs İle Seyreden Patolojiler:	Protein C, S, AT III Eksiklikleri Myeloproliferatif Hastalıklar Antifosfolipid Sendromu Hiperhomosisteinemi
- Kokain, Metamfetamin, Eroin Bağımlılıkları	
- Ergotizm	
Nedeni Bilinmeyen Sistemik Vaskülopatiler: Eales Hastalığı Degos ve Sneddon Sendromları	
Santral Sinir Sistemine Sınırlı Vaskülopatiler:	
- İzole granülomatoz anjitis	
- Migren	
DİĞERLERİ	
- Mitokondrial Hastalıklar	
- Adrenölkodistrofi	

fokal özelliği ve MR bulguları nedeniyle multipl skleroz olmaktadır. Fakat tek taraflı ya da asimetrik işitme kaybı ve retinal arteriollerdeki tıkanma multipl skleroz için tipik olmayan bulgulardır. MR görüntülerinde ağırlıklı olarak periventriküler ve kallosal beyaz materyalin tutulması ise her iki patolojide ortaktır. Susac sendromunda lezyonların multipl skleroz plaklarından daha küçük olduğu ve daha az birleşme eğilimi gösterdiği dikkati çeker (15). Primer santral sinir sistemi lenfoması görme

kaybı, multifokal nörolojik bulgular ve MR da T2 ağırlıklı kesitlerde periventriküler lezyonlar ile Susac sendromuyla karışabilir. Fakat lenfomada sıkça görülen üveit Susac sendromunda görülmediği gibi retinal arterioller oklüzyon da lenfoma için mutad değildir (16, 17).

Bazı enfeksiyöz ajanlar multifokal santral sinir sistemi lezyonlarıyla birlikte görme ve işitme kaybı oluşturabilirler. Bunların arasında tüberküloz, mantarlar, sifiliz, Borelia ve bakteriel menenjit etkenleri önemli yer tutar (4). Santral sinir sistemi sarkoidozu da görme kaybı, multifokal akut ve subakut nörolojik bulgular ve 8. kafa çifti tutulumuna bağlı işitme kaybı oluşturabilir. Fakat sarkoidozda görülen üveit, periflebit ve koryoretinit Susac sendromunda görülmez. Ayrıca MR da gözlenen beyindeki lezyonlar sarkoidozda daha az sayıda ve daha geniştir (18).

Kardiak kaynaklı, servikosefalik veya intrakranial geniş damarların ateroskleroza, hipertansiyon, diabet ve migren de retinal iskemi ve serebral enfarkt oluşturabilmektedirler. Susac sendromunun başlangıç dönemi migrenle karışabildiği gibi, migrenle birlikte de görülebilir. Migren için tipik olan titreşen ışık şeklindeki skotom paterni Susac sendromunda da görülebilir. Migrende görülebilen merkezi sinir sistemi lezyonları ise Susac sendromunun yaygın lezyonlarının aksine genellikle arka beyin dolaşımı ve tek arter bölgesini kapsar (19, 20).

Temporal arterit de serebral ve retinal enfarkt oluşturabilmektedir. Fakat Susac sendromunun aksine bir ileri yaş hastalığı olup, artmış eritrosit sedimentasyon hızıyla birlikte dir. Ayrıca temporal arterit periferik arterioller yerine santral retinal arteri ve posterior silier arteri tutmakta ve ön iskemik optik nöropati oluşturmaktadır (10).

Bir granülomatöz vaskülit olan Takayasu arteriti retinal iskemi oluşturabilmekle birlikte orta ve büyük boy arteriollerde stenoz oluşturması ile Susac sendromundan ayrılır (21).

Sistemik lupus eritematozus da retinal iskemi ve serebral enfarkt oluşturabilir. Artralji, miyalji, deri döküntüleri antinükleer antikor ve nadir de olsa merkezi sinir sistemi vaskülit ile Susac sendromuna benzerlik göstermektedir. Fakat lupusta sıkça görülen iskemik optik nöropati, santral retinal arter ve ven oklüzyonları, atılmış pamuk görünümlü eksudalar Susac sendromunda görülmez (22, 23).

Bir sistemik nekrotizan vaskülit olan periarteritis nodoza yaygın olarak küçük ve orta boy arterleri tutup görme kaybı ve serebral enfarkt oluşturabilir. Fakat göze ait bulgular episklerit, iritis, retinal hemoraji ve eksudalar olup, Susac sendromundan ayrılmaktadır (4).

Diğer bir nekrotizan sistemik vaskülit olan Wegener granülomatozu optik sinir tutulumuna bağlı görme kaybı yanında 8. kafa çifti tutulumuna bağlı işitme kaybı, santral sinir sistemi, solunum sistemi ve böbreklerde vaskülitte seyrederek (24). Churg-Strauss sendromu da bir allerjik granülomatöz vaskülit olup iskemik optik nöropati oluşturur (25). Her iki patoloji de multisistem tutulumu ile Susac sendromundan ayrılırlar.

Nöro-Behçet tablosu da ayırıcı tanıya giren bir diğer önemli patolojidir (26). Eales hastalığı da retinal vaskülit ve santral sinir sistemi tutulumu gösterebilmekle birlikte retinanın görünümü Susac sendromundan ayrılmaktadır (4).

RETİNA BULGULARI

En tipik görsel şikayet, iki taraflı olabilen ve retinal arterioller oklüzyona bağlı segmental görme kaybıdır. Hemianopsi ise bildirilmemiştir. Bazı olgularda migrendekine benzer skotomlar ortaya çıkarken, bir kısım olguda arterioller oklüzyon asemptomatik kalabilmektedir. Lezyonun periferde ve küçük olması yanında ensefalopati de skotomun algılanmasını önleyebilmektedir (1, 2). Tipik oftalmolojik bulgu retinal arteriollerde oklüzyon ya da daralmasıdır. Sıkça görülen tıkanmanın ötesindeki kan sütununda segmentasyon, olayın bir emboliden çok tromboza bağlı olabileceğini düşündürmektedir. Vitreusta ya da ön kamarada hücresele reaksiyon bulgusu yoktur. Nekrotizan vaskülitlerin aksine periarterioller bir inflamasyon ya da kılıflanma görülmez. Daralma olan damar segmentlerinde oftalmoskopik ve anjiyografik olarak oklüzyon görülmez. Boya sızıntısı ve vaskülopati şeklinde bir duvar hasarı gözlenir. Retinal venlerin tutulması ise çok nadirdir (1, 6).

Santral retinal arter dallarında oklüzyon gözlenen olgularda makulada kiraz kırmızısı görünüm ve nadiren atılmış pamuk manzarası gözlenir. Periferik ve küçük oklüzyonlar gözden kaçabilir. Üveit bulguları, damar proliferasyonları, vitreus içine hemoraji ve spontan retina dekolmanı gözlenmez. Bir tek olguda bilateral optik atrofi gözlenmiştir. Fundus floresele anjiyografisinde en sık arterioller daralma ve geç fazda sızıntı gözlenir. Anjiyografik görünümün retinal vaskülitte ayrılması zordur. Perimetrik muayene, fonksiyonel durumun ve geç sekellerin değerlendirilmesi için yararlı olabilmektedir (23, 24).

VESTİBULOKOHLEAR BULGULAR

Tek ya da çift taraflı nörosensorial işitme kaybının yanı sıra vertigo, tinnitus bulantı, kusma, denge bozukluğu ve nistagmus gözlenebilir. Bazı olgularda ensefalopatinin varlığı işitme kaybının farkedilmesini önleyebi-

lir. Bir kısım olguda da işitme kaybı asemptomatik olup sadece odimetri ile ortaya konabilir. Saf ton odimetrisinde daha çok düşük frekanslarda gözlenen işitme kaybı iç kulağın uç arteriollerince beslenen kohleanın apikal kıvrımındaki mikroenfarktlara bağlıdır. Bazı olgularda kalorik test, vestibuler disfonksiyon yönünde sonuç verir. Vertigo ve ataksinin varlığı hem vestibuler sistemin hem de santral sinir sisteminin tutulumuyla birlikte olabilmektedir (2, 4).

NÖROLOJİK BULGULAR

Beyindeki mikroanjiopatinin multifokal olması nedeniyle nörolojik bulgular da değişken olabilmekte, retinal ve vestibulokohlear bulguları gizleyebilmektedir. Nörolojik semptomlar, difüz, multifokal, akut ya da kronik başlangıç gösterebilir ve hastalığın aktif fazında progresyonla seyredebilir. Olguların yarısından fazlasında migren benzeri baş ağrısı ilk şikayet olarak ortaya çıkar. Duyumsama, hafıza ve davranış bozuklukları ile psikiyatrik tedaviye ihtiyaç duyulabilir. Afazi, apraksi, ataksi ve vertigo yanında kortikospinal traktus semptomları, hiperrefleksi ve Babinski belirtisi pozitifliği, sfinkter bozuklukları, konvülsiyonlar, hipotalamopitüiter sistem tutulumunda amenore görülebilmektedir. Beyin-omurilik sıvısında tipik olarak hafif bir inflamatuvar reaksiyon görülebilir. Protein içeriği artmıştır fakat genellikle 300 mg/dl değeri aşılmaz. Bazı olgularda hafif bir lenfositik pleositoz olup, hücre sayısı mm³'de 20 yi aşmaz.

Beyin-omurilik sıvısında enfeksiyöz ve tümöral patolojilere yönelik serolojik testler negatiftir. Oligoklonal band ve immünooglobulin sentezi pek az olguda artmış bulunur (4). Elektroensefalografide yaygın mikroenfarktlara bağlı olarak difüz bir yavaşlama gözlenir. İleri dönemde atrofi gelişmemiş ise bilgisayarlı tomografi bulguları normaldir. MR bulguları ise daha tipiktir. T2 ağırlıklı kesitlerde sentrum semiovale, korpus kallozum, korona radiata, internal kapsül, pons tabanı, serebral ve serebellar pediküller ve serebellar hemisferlerdeki beyaz madde ile talamus ve bazal ganglionlardaki gri madde içinde küçük odaklar halinde sinyal artışı saptanır. % 96 olguda saptanan bu anormal MR bulguları aslında hastalığa spesifik olmayıp özellikle multipl skleroz ve santral sinir sisteminin izole granülomatöz vaskülitte ile karışabilir. Serebral anjiyografinin % 91 olguda normal oluşu Susac sendromunu diğer serebral vasküler hastalıklardan büyük oranda ayırır (2, 27).

SİSTEMİK BULGULAR

Bazı olgularda ateş, döküntü, artralji ve miyalji görülebilir. Bu sistemik bulgular Susac sendromunun özellikle sistemik lupus eritematozus ile karıştırılmasına ne-

den olabilir. Miyopati ile uyumlu biopsi ve elektrofizyoloji bulguları olan olgular da olmuştur. Kas dokuda da trombüs ve enfarkt saptanması sendromun, öncelikle üç sistemi tutan sistemik bir hastalık olabileceğini düşündürmektedir (1).

TEDAVİ ve PROGNOZ

Olguların büyük bir kısmında tek fazlı bir hastalık tablosu görülür ve akut-fulminan fazdan sonra yeni semptomlar görülmez. Aktif faz ise birkaç yıla uzayabilmektedir. Nadir birkaç olguda progresif seyir gözlenmiştir. Olguların yaklaşık 1/5'i tedavisiz düzelmeye gösterir. Histolojik ve biyolojik kesin bulgular olmasa da inflamatuvar ve trombotik fizyopatogenik hipotezlere dayanarak tedavi modaliteleri oluşturulmuştur.

Prokoagülan bir durumun gözlenmediği olgularda antikoagülan tedavinin yeri olmayıp, hatta tedavinin yan etkileri sorun yaratabilmektedir. Olguların önemli bir kısmında kortikosteroid, immün baskılayıcılar, intravenöz immunoglobulin, plazmaferez ya da bunların kombinasyonu uygulanmıştır. Çoğunda düzelmeye gözlenmekle birlikte tabloya yeni semptomların ilave olduğu olgu sayısı da az değildir. Genellikle oral ya da intravenöz yolla uygulanan kortikosteroidler ilk tedavi seçeneği olarak kabul edilmektedir. İmmün baskılayıcı ajanlardan siklofosfamid veya azatioprin bu tedaviye ilave edilebilmektedir. İmmünoglobulin ve plazmaferez tedavileri tartışmalıdır (12). Kalsiyum kanal blokörleri ek tedavi seçeneği olarak antivazospastik amaçla denenmiştir (3).

Hastalık genellikle tek fazlı olup, fonksiyonel sonuçları, semptomların en bariz olduğu dönemdeki klinik bulguların ciddiyetiyle orantılı olmaktadır. Aktif fazın erken dönemlerinde ağır seyir gösteren olgularda kalıcı görme ve işitme kayıplarıyla ağır nörolojik hasarlar oluşabilmektedir (2). Hastalığın ilk yılı içinde olgular görme alanı, floresein anjiyografi, odimetri ve MR ile düzenli aralıklarla takip edilmelidirler.

SONUÇ

Etkilenen üç sistemden birinin göz olması nedeniyle, son yıllarda önem kazanmış bir klinik antite olarak Susac sendromu oftalmologlar açısından da önem taşımaktadır. Son yıllarda sınırları daha da genişlemiş olan nörooftalmoloji, olguların önemli bir kısmında başlangıç semptomlarının gözle ilgili olduğu bu sendromu da kapsamaktadır. Tanısında çoğunlukla gecikilen ve yanlış tanımlarla takip edilen bu sendrom sanıldığından daha sık karşılaşılan bir patolojidir. Ön ve arka segmentte başka patolojilerin eşlik etmediği retina periferindeki arterioller oklüzyon bulguları genç bir kadında Susac sendromunu

da hatırlatmalı, sensorinöral işitme kaybı ve yaygın serebral infarkt varlığı araştırılmalıdır. Bir yandan demiyelinizan hastalıklar, bağdoku hastalıkları, prokoagülan durumlar, enfeksiyon ve maliniteler, serebral ve retinal iskeminin nedenleri olarak düşünülürken bu antite de gözden uzak tutulmamalıdır. Etiyopatogenezinde immün sistemin rol oynadığı düşünülen bu sendromun tanınmasında ve aydınlatılmasında oftalmologlara da görev düşmektedir. Bir oftalmolog bu ve benzeri klinik tabloları meslek hayatı boyunca ancak birkaç kez görebilir ve bu nedenle tanının atlanmaması daha da önem kazanmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Coppeto JR, Currie JN, Monteiro ML, Lesell S: A syndrome of arterial - occlusive retinopathy and encephalopathy. *Am. J. Ophthalmol.* 1984;98:189-202.
2. Monteiro ML, Swanson RA, Coppeto JR, Cuneo RA: A microangiopathic syndrome of encephalopathy, hearing loss and retinal arteriolar occlusions. *Neurology.* 1985; 35:1113-21.
3. Susac JO: Susac's syndrome: The triad of microangiopathy of the brain and retina with hearing loss in young women. *Neurology.* 1994;44:591-3.
4. Petty GW, Engel AG, Younge BR, Duffy J, et al: Retinocochleocerebral vasculopathy. *Medicine.* 1998;77:12-40.
5. Susac JO, Hardman JM, Selhorst JB: Microangiopathy of the brain and retina. *Neurology.* 1979;29:313-6.
6. Pfaffenbach DD, Hollenhorst RW: Microangiopathy of the retinal arterioles. *JAMA.* 1973;225:480-3.
7. Schwitter J, Agosti R, Ott P, Kalman A: Small infarctions of cochlear, retinal and encephalic tissue in young women. *Stroke.* 1992;23:903-7.
8. Devinsky O, Petit CK, Alonso DR: Clinical and neuropathological findings in systemic lupus erythematosus: The role of vasculitis, heart emboli and thrombotic thrombocytopenic purpura. *Ann. Neurol.* 1988;23:380-4.
9. Papo T, Biousse V, Lehoang P, Fardeau C: Susac Syndrome. *Medicine.* 1998;77:3-11.
10. Cohen DN, Damaske MM: Temporal arteritis: A spectrum of ophthalmic complications. *Ann Ophthalmol.* 1975;7:1045-54.
11. Nicolle MW, McLachlan RS: Microangiopathy with retinopathy, encephalopathy and deafness (RED-M) and systemic features. *Semin Arthritis Rheum.* 1991;21:123-8.
12. Gordon DL, Hayreh SS, Adams HP: Microangiopathy of the brain, retina and ear: Improvement without immunosuppressive therapy. *Stroke.* 1991;22:933-7.
13. Bogousslavsky J, Gaio JM, Caplan LR, Regli F, et al: Encephalopathy, deafness and blindness in young women: A distinct retinocochleocerebral arteriopathy? *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 1989;52:43-6.

14. Delaney WV, Torrisi PF.: Occlusive retinal vascular disease and deafness. *Am. J. Ophthalmol.* 1976;82:232-6.
15. Miller DH, Ormerod IE, Gibson A, duBoulay EP: MR brain scanning in patients with vasculitis: Differentiation from multiple sclerosis. *Neuroradiology.* 1987;29:226-31.
16. Minckler DS, Font RL, Zimmerman LE: Uveitis and reticulum cell sarcoma of brain with bilateral neoplastic seeding of vitreous retinal or uveal involvement. *Am. J. Ophthalmol.* 1975;80:433-9.
17. Tomlinson FH, Kurtin PJ, Suman VJ, Scheithauer BW, et al: Primary intracerebral malignant lymphoma: A clinicopathological study of 89 patients. *J Neurosurg.* 1995; 82:558-66.
18. Chapelon C, Ziza JM, Piette JC, Levy Y, et al: Neurosarcoïdosis: Signs, course and treatment in 35 confirmed cases. *Medicine.* 1990;69:261-76.
19. Hupp SL, Kline LB, Corbett JJ: Visual disturbances of migraine. *Surv. Ophthalmol.* 1989;33:221-36.
20. Tippin J, Corbett JJ, Kerber RE, Schroeder E: Amaurosis fugax and ocular infarction in adolescents and young adults. *Ann Neurol.* 1989;26:69-77.
21. Hall S, Barr W, Lie JT, Stanson AW: Takayasu arteritis, A study of 32 North American patients. *Medicine.* 1985; 64:89-99.
22. Gold D, Feiner L, Henkind P: Retinal arterial occlusive disease in systemic lupus erythematosus. *Arch Ophthalmol.* 1977;95:1580-5.
23. Asherson RA, Mayou SC, Merry P, Black MM: The spectrum of livedo reticularis and anticardiolipin antibodies. *Br J Dermatol.* 1989;120:215-21.
24. Coutu RE, Klein M, Lesell S, Friedman E: Limited form of Wegener granulomatosis. Eye involvement as a major sign. *JAMA.* 1975;233:868-71.
25. Weinstein JM, Chui H, Lane S, Corbett J.J: Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatous angiitis). Neuroophthalmologic manifestations. *Arch Ophthalmol.* 1983; 101:1217-20.
26. Al Kawi MZ, Bohlega S, Banna M: MRI findings in neuro-Behçet's disease. *Neurology.* 1991;41:405-8.
27. Heiskala H, Somer H, Kovanen J, Poutiainen E, et al: Microangiopathy with encephalopathy, hearing loss and retinal arteriolar occlusions: Two new cases. *J Neurol. Sci.* 1988;86:239-50.