

# Susac Sendromu Retina Arter Dalcık Tıkanıklığı ve Ensefalopati (Forme Fruste Susac Sendromlu Bir Olgu)

Ertuğrul Tan Yassa (\*), Feyza Önder (\*\*), Berker Bakbak (\*)

## ÖZET

**Amaç:** Susac sendromu beyin, retina ve kohleayı tutan mikroanjiopati ile karakterize bir hastalıktır. Bu makalede ülkemizde ilk kez, Susac Sendromunun klinik özelliklerini taşıyan bir olgu tartışılmaktadır.

**Yöntem:** Olgu sunumu ve literatürün derlenmesi.

**Sonuçlar:** Ensefalopati ve sonrasında ortaya çıkan retina arter dalcık tıkanmaları nedeniyle klinik ve laboratuvar olarak araştırılan ve başlangıçta akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) tanısı konulan 28 yaşında erkek hastada yapılan incelemeler sonucunda sistemik hastalık bulgusuna rastlanılmadı. Susac Sendromunun tüm bulgularını ortaya çıkarmadığından forme fruste Susac Sendromu olarak değerlendirilen bu olguya steroid tedavisi verildi ve olgunun 3,5 yıllık takibinde hastalık nüks etmedi.

**Tartışma:** Susac Sendromu tanısı, giderek daha sıklıkla konmaktadır. Erken tanı ve tedavi; nörolojik, odiyolojik ve oftalmolojik sekellerin önlenmesini sağlayabilir.

**Anahtar Kelimeler:** Retinal arter dalcık tıkanıklığı, Susac Sendromu, Retinokohleoserebellar sendrom.

## SUMMARY

**Susac Syndrome Branch Retinal Artery Occlusion and Encephalopathy (A Case with Forme Fruste Susac Syndrome)**

**Purpose:** To discuss the first published case of Susac Syndrome in Turkey characterized by microangiopathy of the brain, retina and cochlea.

**Methods:** Case report and review of literature

**Results:** Twentyeight year old man underwent clinical and laboratory examination for encephalopathy and branch retinal artery occlusions. Initially diagnosed as acute disseminated encephalomyelitis. Despite clinical and laboratory examinations of the patient, no evidence of systemic disease was found. Because the patient has not developed all characteristics of Susac Syndrome, the case was defined as forme fruste Susac Syndrome. The patient recieved steroids and no recurrence has observed within 3,5 years follow up..

**Conclusion:** Susac Syndrome is becoming increasingly diagnosed condition. Early recognition is important because early treatment may minimize neurologic, audiologic and ophthalmologic sequele.

**Key Words:** Branch retinal artery occlusion, Susac Syndrome, Retinocochleocerebellar syndrome.

(\*) Uzm. Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Kliniği, İstanbul

(\*\*) Doç. Dr., Haseki Eğitim ve Araştırma Hastanesi Göz Kliniği Şefi, İstanbul

Yazışma adresi: Ertuğrul Tan Yassa, Ataköy 5. Kısım A-8 Blok Daire:13, 34158 Ataköy - İstanbul e-posta: oculoplastika@yahoo.com

Mecmuaya Geliş Tarihi: 03.10.2005

Düzeltilmeden Geliş Tarihi: 01.03.2007

Kabul Tarihi: 21.03.2007

## GİRİŞ

Susac Sendromu beyin, retina ve kohleayı tutan ve belirgin sistemik tutulumun eşlik etmediği mikroanjiyopati ile karakterize bir klinik tablodur. Susac ve ark.(1) 1979 yılında ensefalopati, retina arter tıkanıklığı ve işitme azlığı görülen 2 kadın hastada bu klinik tabloyu tanımlamışlardır. Ensafalopati küçük, multifokal beyaz veya gri madde lezyonları ile karakterizedir. Sendrom genellikle 18-40 yaş arası kadınlarda görülmektedir. 1979 yılından günümüze kadar bu tanıyı almış yaklaşık 100 olgu yayınlanmıştır. Hastalık belirgin bir irksal yatkınlık göstermemektedir. Murata ve ark.(2) Asya'dan ilk olguyu Mayıs 2000'de yayınlamışlardır. Bu klinik tabloyu Mass ve ark.(3) RED-M [(Retinopati, Ensefalopati, Deafness)-Mikroanjiyopati] sendromu olarak, Petty ve ark.(4) ise retinokohleoserebral vaskülopati olarak isimlendirilmesini önermişlerdir.

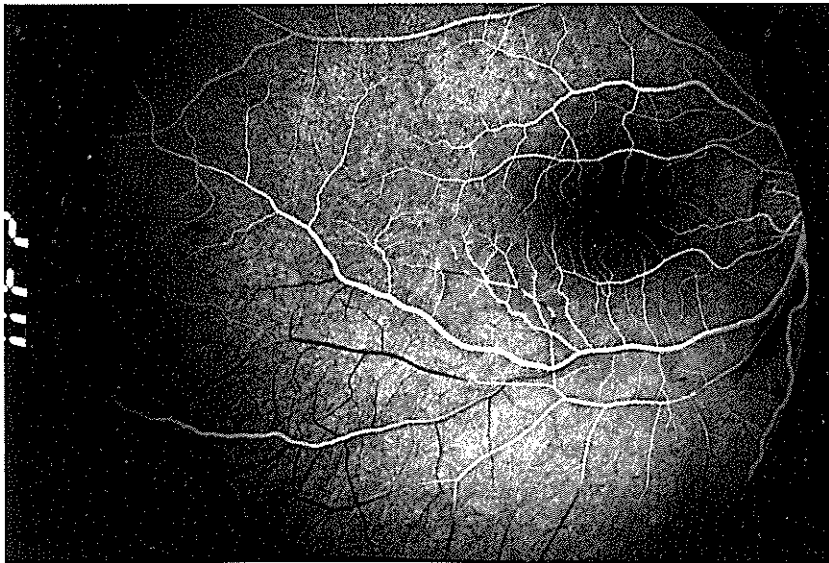
Bu makale ile ülkemizde ilk kez Susac Sendromunun klinik özelliklerini taşıyan bir olgu sunulmaktadır.

## OLGU SUNUMU

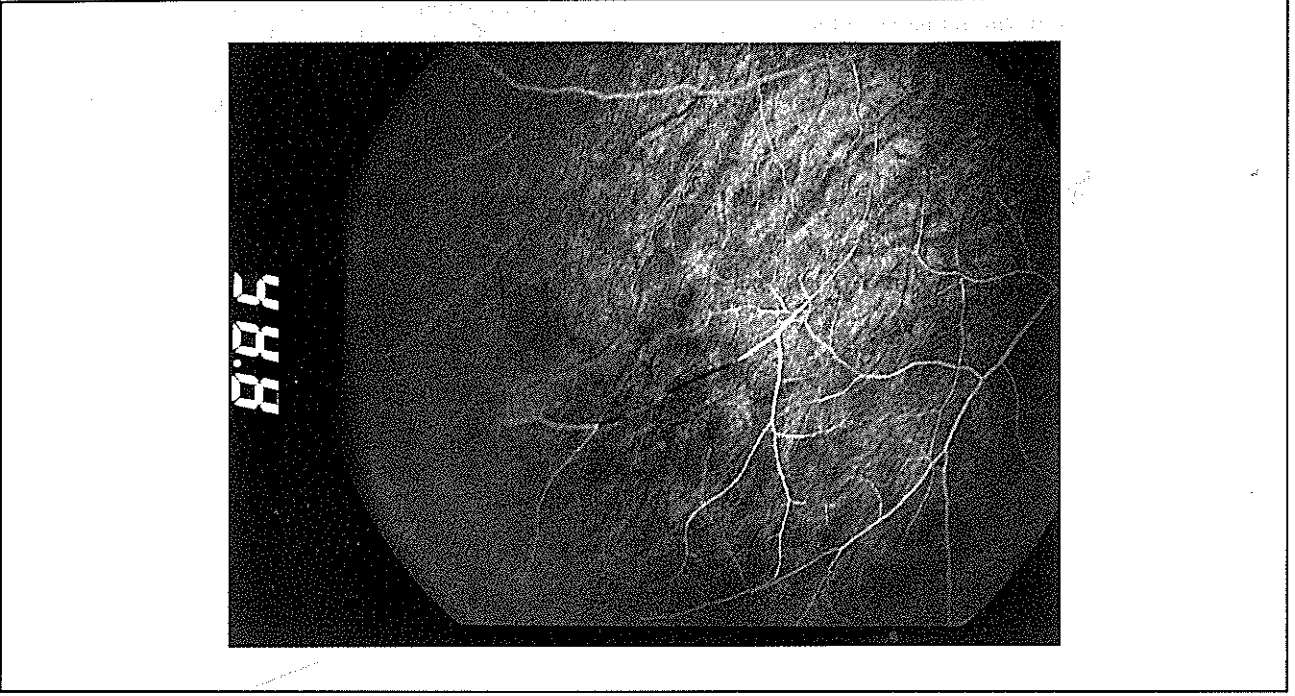
28 yaşında erkek hastanın, Mayıs 2001'de şiddetli baş ağrısı, bulantı, bilinç bulanıklığı yakınması ile nöroloji kliniğine başvurması ardından yapılan muayenesinde ataksi ve sağ yarıda hemiparezi saptanıyor. Hemipareziden 15 gün sonra görme alanının üst tarafında kararma yakınması başlayan olgu, akut dissemine ensefalomyelit (ADEM) ön tanısıyla göz hastalıkları kliniğini

ze danışılmak üzere gönderildi. Özgeçmişinde günde 25 adet sigara içimi ifade eden hasta on yıl önce şiddetli baş ağrısı, bulantı ve kusma şikayetlerinin ardından sinüzit ön tanısı ile ameliyat edilmiş. Sekiz yıl önce kulakğının yanında silah patlaması olduğunu ve o günden beri kulak çınlaması bulunduğunu ifade ediyor. Hastanın ilk muayenesinde her iki gözün görme keskinliği tam olarak saptandı. Biomikroskopik ön segment muayenesi doğaldı. Sağ fundus arka kutupta papilla alt temporalinde üçgen şeklinde enfarkt alanı ve retina alt temporal arter devamlılığının bozulmuş olduğu görüldü. Sol fundus muayenesi doğaldı. Fundus floresein anjiyografi (FFA) incelemesinde sağ alt temporal arter ve periferik dalcıkların dolumunda gecikme ve kanamalara bağlı hipofloresans mevcut idi (Resim 1,2). Sol fundus anjiyografisi doğal olarak izlendi. Yapılan bilgisayarlı görme alanında (BGA) sağ göz üst temporalde ve üst nazalde kadran defekti ve sol alt temporalde ve alt nazalde duyarlılık azalması saptandı (Resim 3,4). Beyin omurilik sıvısında (BOS) protein: 245 ml/dl (Normal değer aralığı:15-45 mg/dl), IgG:23.5 mg/dl (Normal değer aralığı:2.8-5.8 mg/dl) idi ve IgG oligoklonal bandı saptanmadı. Magnetik rezonans incelemesinde (MR); bilateral serebellar hemisferlerin posterior bölümlerinde, subkortikal ak maddede, bilateral serebellar ak maddede, sağda belirgin bilateral brakium pontiste, pons posterior bölümünde sol paramediyanda, sağ subtalamik bölgede, bilateral talamuslar ve internal kapsül posterior kruslarında, korona radiata ve sentrum semiovale seviyelerinde bilateral ak maddede T1 kesitlerde izointens, T2 ve FLAIR kesitler-

Resim 1. Sağ alt temporal arter dolumunda gecikme



Resim 2. Sağ göz periferik arter dalcık tıkanıklığı



de hiperintens lezyonlar saptandı. Tam biokimya, kanama testleri, hemogram, viral seroloji, EKG, akciğer grafisi, ekokardiyografi incelemelerinde özellik bulunmadı. Odiyometrik incelemede sol kulakta yüksek frekanslarda hafif sensorinöral işitme kaybı tespit edildi. Bu durumun hastanın daha önce geçirdiği akustik travma ile ilişkili olabileceği kulak burun boğaz (KBB) uzmanı hekim tarafından bildirildi. Bu özellikleri ile olguya Susac Sendromu (forme fruste) tanısı kondu. Hastaya 3 gün 1 gram/gün intravenöz metilprednizolon ve devam eden 15 gün boyunca 80 mg/gün oral metilprednizolon verildikten sonra steroid dozu azaltılarak kesildi. Son muayenesinde hastanın görme keskinliği tam saptandı ve ensefalopatiye ait bulgu bulunmadı. Hastanın 3,5 yıllık takibi sonucunda nöks görülmedi.

## TARTIŞMA

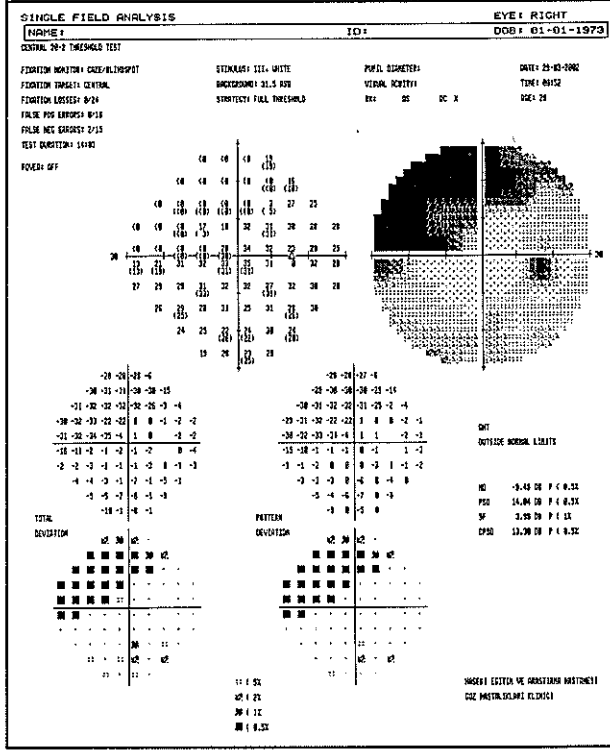
Olgumuzda bilinç bulanıklığı ve hemiparezi ile kendini belli eden ensefalopati ve retina arter tıkanıklığı saptandı. Sensorinöral işitme kaybı, KBB hekimince akustik travmaya bağlı olabileceği bildirildiğinden, varolan hastalık tablosundan ayrı değerlendirildi. Klinik bulguların ve laboratuvar incelemelerinin sonuçları birleştirilerek hastaya Susac Sendromu tanısı kondu. Susac Sendromu beyin, retina ve kohleayı etkileyen mikroanjyopati ile karakterize bir klinik tablodur. 1994'te yayınladığı kısa derlemede Susac, sendromun iki bileşeni içerir: olgulardan forme fruste olgular şeklinde söz et-

miştir (1). Olgumuzun durumu bu tanımla örtüşmektedir. Yurt içi bilgi kaynaklarından Susac Sendromu tanısı konmuş 55 olguya (30 yayın) ulaştık ve klinik verileri derledik.

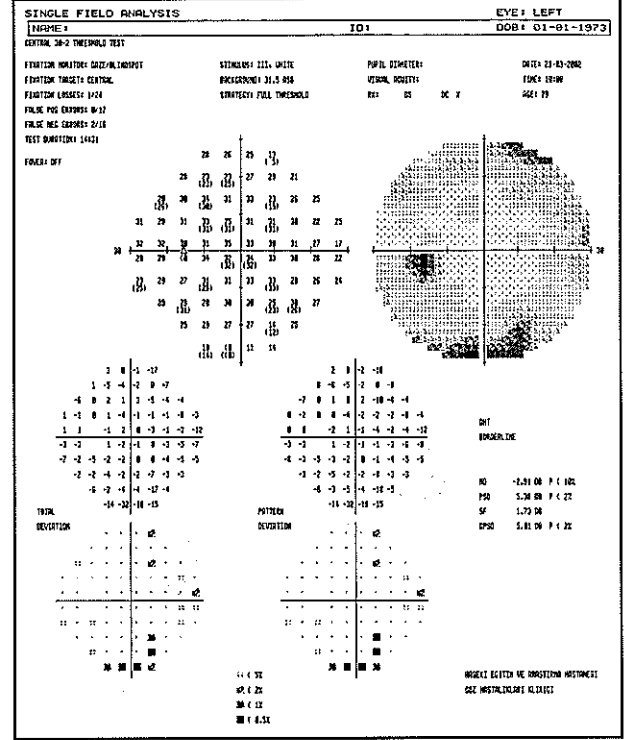
Susac sendromlu olgularda baş ağrısı sıklıkla ilk rastlanan belirtidir. Viral enfeksiyon belirtileri de başlangıç evresinde bildirilmiştir (5,6). Tüm olgular dikkate alındığında, sıklık sırasıyla serebral, retinal ve vestibulokohlear bulgular öncelikle ortaya çıkar. Her üç organa ait belirtilerin eş zamanlı ortaya çıktığı olgular bildirilmiştir (7,8). Hastalığın tüm bileşenlerinin ortaya çıkması birkaç hafta (8,9) olabileceği gibi bir yıldan fazla zaman alabilir (6,7,10,11). Hastalık tek ataklı olarak anılmasına rağmen 18 yıl sonunda alevlenme saptanan olgu bildirilmiştir (11). Susac Sendromu, 18-50 yaş arasında ve özellikle yaşamın üçüncü on yılında görülür. Erkek/kadın oranı yaklaşık 1/4'tür.

**Ensefalopati:** Olgumuzda da izlendiği gibi ensefalopatinin başlıca belirtisi baş ağrısıdır. Baş ağrısı olguların yaklaşık %40'ında ve çoğunlukla başlangıç belirtisi olarak ortaya çıkar. Baş ağrısının, bazı olgularda migren tipi olarak izlendiği bildirilmiştir (1,7,10). Diğer bulgular akut veya subakut olarak ortaya çıkar. Beyinde çok merkezli tutulum görülür. Buna bağlı olarak kortikospinal, kognitif (hafıza kaybı), duygudurum ve davranışsal bulguların yer aldığı klinik tablolar görülür. Kortikospinal sistem tutulumu hemiparezi, hemipleji, babinski bulgusu, hiperrefleksi, hiporefleksi bulguları ile kendini

Resim 3. Sağ göz üst nazal ve üst temporalde kadran defekt



Resim 4. Sol göz alt temporal ve alt nazalde duyarlılık azalması



belli eder. Konvülsiyon (5,11-13) ve sfinkter tutulumu (5,8,9) görülen olgular bildirilmiştir. Olguların yarısına yakınında nöropsikiyatrik bulgular görülür. Olgumuzda ensefalopati ile uyumlu baş ağrısı, bilinç bulanıklığı, hemiparezi, ataksi bulguları saptanmıştır (Tablo-1). Ensefalopati tanısında, görüntüleme yöntemi olarak MR tercih edilmelidir. Çalışmalarda, bilgisayarlı tomografide nadiren bulgu saptanabileceği (17), serebral anjiyografide ise özellik saptanmadığı bildirilmiştir (7,14,15-18). Olguların çoğunluğunda BOS'ta protein ve IgG artışı izlenmektedir. Susac sendromlu olgularda BOS incelemesinde protein artışının belirgin olması ve IgG oligoklonal bantlarının izlenmemesi multipl skleroz ile ayırıcı tanıda faydalıdır (19).

**Retinopati:** Tipik retina bulgusu, olgumuzda da izlendiği gibi retinal arteriollerde oklüzyon veya daralmadır. Retina arter dalcık tıkanıklığı tüm olgularda görülmektedir ve çoğunlukla bilateralidir. Görme keskinliğinde azalma, olguların yaklaşık %40'ında bildirilmiştir. Hastalar görme keskinliğinde azalma ve görme alanlarının belli bölümlerinde kararmadan yakınabilirler yada ensefalopatinin ağırlığı nedeniyle görme yakınmaları ifade edilemez. Olgumuzda da olduğu gibi özellikle periferik görme alanı defektleri hasta tarafından fark edilebilir (Oftalmolojik belirti ve bulgular Tablo 2'de gösterilmiştir).

Olgumuzun fundus incelemesinde, sağ fundus arka kutupta papilla alt temporalinde üçgen şeklinde enfarkt alanı ve retina alt temporal arter devamlılığının bozulmuş olduğu görüldü. Funduskopide, tıkanmanın ilerisindeki sütunda segmentasyon izlenmesi, olayın bir emboliden çok tromboza bağlı olabileceğini düşündürmektedir. Susac Sendromlu hastalarda, vaskülitlerin aksine periarteriyoler bir kılıflanma ya da inflamasyon görülmez. Funduskopide bulgular normale dönebilir veya tıkanma olan arterioller izlenebilir.

Kafa çiftlerinde paraliyeze bağlı çift görme (12,14,20,21), konverjans spazmı (5), nistagmus (6,8,12), optik diskte ödem (13,22), optik diskte solukluk (7,11,19,22), afferent pupil defekti (7,8,22), fotopsi (23), pitozis (10) rastlanabilecek diğer belirti ve bulgulardır.

Olguların önemli kısmında görme keskinliği, hastalık sonunda, bazı kalıcı görme alanı defektleri ile birlikte hastalıktan önceki düzeyine ulaşmaktadır.

Olgumuzun fundus floresein anjiyografi incelemesinde sağ alt temporal arter ve periferik dalcıkların dolusunda gecikme ve kanamalara bağlı hipofloresans tespit edildi (Resim 1,2). Arter dalcık tıkanıklığı, arter dalcık daralması, arterlerden sızıntı (16), segmental hiperflo-

**Tablo 1. Nörolojik belirti ve bulgular**

Belirti ve bulgular	Saptanan olgular/Tüm olgular
Baş ağrısı	24/55 (%44)
Kognitif bozukluklar	39/55 (%71)
Kişilik değişikliği	27/55 (%49)
Ataksi	21/55 (%38)
Yürüyüşte bozukluk	18/55 (%33)
Babinski bulgusu	14/55 (%25)
Hiper-Hipo aktif tendon refleksleri	12/55 (%22)
Disartri	17/55 (%31)
Dismetri	2/55 (%4)
Parezi-pleji	15/55 (%27)
Parestesi-Hiperestezi	17/55 (%31)
Kafa çiftleri parezileri	7/55 (%13)
Üriner inkontinens	3/55 (%5)
Konvülsiyon-	4/55 (%7)

sans (7), tromboemboli (23,24) anjiyografi sonucunda bildirilen bulgulardır.

**Vestibulokohleopati:** İşitme kaybı yaklaşık %80 oranında görülür; olguların çoğunluğunda bilateral ve asimetriktir. Sıklıkla düşük ve orta frekanslarda işitme kaybı izlense de yüksek frekansta (15,25) yada tüm frekanslarda (12,26) kayıp saptanan olgular bildirilmiştir. Vertigo ve tinnitus diğer saptanan belirtilerdir (Tablo 3). Olgumuzda odiyometrik incelemede sol kulakta yüksek frekanslarda hafif sensorinöral işitme kaybı tespit edildi. Bu durum, hastanın daha önce geçirdiği akustik trauma ile ilişkili olabileceği kulak burun boğaz hekimi tarafından bildirildiğinden, olgumuzda hastalığın bulgusu olarak değerlendirilmedi.

Susac Sendromu beyin, retina ve vestibulokohlear sistemin tutulumu ile karakterizedir. Yalnızca Susac Sendromuna özgü hiçbir bulgu yoktur. Tanı; karakteristik oftalmolojik bulgular ve belirtiler, MRI, santral sinir sisteminin değerlendirilmesi ve odiyometrik incelemeler ile konulmaktadır. Susac sendromlu olgularda, klinik triadın her zaman tam olarak ortaya çıkmaması veya bazı olgularda bulguların tam olarak ortaya çıkması için 1 yıldan fazla zaman gerekebilmesi teşhiste güçlük yaratır.

Sendromunun ayırıcı tanısı, sistemik vaskülitlerden migrene kadar, her üç organ sistemine ait belirtileri verebilen hastalıkları kapsar. Yayınlanan olgularda, ön tanı olarak migren, ADEM, sinüzit, meninjiom, MS, siste-

**Tablo 2. Oftalmolojik belirti ve bulgular**

Belirtiler-Bulgular	Saptanan olgular/Tüm olgular
Arter tıkanıklığı	55/55 (%100)
Görme keskinliğinde azalma	22/55 (%40)
Nistagmus	3/55 (%5)
Bakış paralizisi, diplopi	4/55 (%7)
Perivasküler kılflanma	2/55 (%4)
Optik sinirde ödem	3/55 (%5)
Optik diskte solukluk, atrofi	5/55 (%9)
Fundus floreseinangiografide sızıntı	2/55 (%4)

**Tablo 3. Vestibulokohlear belirti ve bulgular**

Belirti ve bulgular	Saptanan olgular/Tüm olgular
İşitme kaybı	41/55 (%74)
Tinnitus	19/55 (%34)
Vertigo	11/55 (%20)

mik lupus eritamatozus, kompleks parsial konvülsiyon, menenjit bildirilmiştir (1,7,27). Bizim olgumuzda klinik tablo, başlangıçta ADEM ön tanısı ile açıklanmaya çalışılmıştı.

Susac sendromu için tanı koydurucu laboratuvar incelemesi yoktur. Tam kan sayımı, tam biokimya, sedimentasyon, viral seroloji, vaskülitlere yönelik serolojik incelemeler, EKG, BOS incelemeleri, MRI, karotis arter incelemesi, ekokardiyografi, kanama-pıhtılaşma testleri Susac Sendromunun ayırıcı tanısının yapılabilmesi için gereklidir.

Susac sendromunun etyopatogenezi kanıtlanamamıştır. İnflamatuvar ve tromboembolik hipotezler tedaviye temel oluşturur (18,28). Hastalığın sporadik, çoğunlukla tek evreli, kendini sınırlayan özellik göstermesi uygulanan tedavilerin etkinliğini değerlendirmeyi güçleştirir.

Kortikosteroidler tedavide en sık denenmiş etken maddelerdir. Oral prednizolon tek başına etkili olabilmektedir (5,7). Bazı vakalarda oral prednizolonun yeterli olmadığı, ancak intravenöz steroid tedaviye eklendiğinde iyileşme izlendiği saptanmıştır (7). Siklofosamid, azatiopürin, siklosporin gibi immünsüpresan ajanlar steroidlerle birlikte uygulandıklarında etkili bulunmuştur (2,4,29-31). Plazmaferez, immünglobülinler diğer teda-

vilere ek olarak denenmiştir ancak tedavideki etkinlikleri belirgin değildir (8,15).

Bu makalede bahsedilen olgumuza tedavi olarak intravenöz kortikosteroid uyguladık ve diğer ajanlara gerek kalmadan hastalığın remisyonu girdiğini ve 3.5 yılda nüks gelişmediğini gözlemledik. Hastalığın etyopatogenezinde immün yanıtın yer alması ve tedavide steroidlerin uygulandığı olgumuzun da dahil olduğu hastalarda elde edilen olumlu yanıtlar, Susac Sendromlu olgularda başlangıç tedavisi olarak oral veya intravenöz steroidlerin kullanımının uygun olacağını göstermektedir. Bunların yeterli olmadığı durumlarda immünsüpresan ilaçlar tedavide yer almalıdır. Plazmaferez ve immünglobulinler bu tedavilerin ardından düşünülebilir.

Antikoagülan (heparin, warfarin) ve antiplatelet (aspirin) etken maddeler tek başlarına etkili olmamışlardır (8,17,28). Hiperbarik oksijen tedavisi sadece bir olguda denenmiştir ve bu olguda klinik düzelmeye bildirilmiştir (21). Etiyolojide hiperkoagülopatiyi düşündüren verilere sınırlı sayıda olguda rastlanmıştır ve tek başlarına uygulanan antikoagülan ve antiplatelet ilaçlara yanıt yetersizdir. Bu bilgiler ışığında, prokoagülan bir durumun gözlenmediği olgularda, antikoagülan ajanların tedavide tek başlarına yerinin olmadığını, hiperbarik oksijen tedavisinin ise ümit verici olduğunu düşünmekteyiz.

Sonuç olarak, Susac Sendromu genç erişkin yaşlarda, daha sıklıkla kadınlarda ve tüm ırklarda görülebilen bir klinik tablodur. Fizyopatolojisinin ve tedavisinin ortaya konması için daha fazla çalışma yapılması gerekmektedir. Tanısında çoğunlukla gecikilen ve yanlış tanımlanabilen bu sendrom sanıldığından daha sık karşılaşılabilen bir patolojidir. Etiyolojisi tam aydınlatılmamış retinal arter dal tıkanıklıklarına eşlik eden baş ağrısı, kulak çınlaması ve minör semptomların, Susac Sendromu göz önüne alınarak MRI ile değerlendirilmesi erken tanı ve tedaviyi sağlayabilir. Tanı ve tedavinin geciktiği olgularda; görme kaybı, işitme kaybı ve nörolojik bozukluklar gibi kalıcı morbidite yüksek oranda gözlenebilir. Susac Sendromu teşhis edilen hastaların erken tanı ve immünsüpresif tedavi ile iyileşme oranları yüksektir.

## KAYNAKLAR

1. Susac JO: Susac's Syndrome: The triad of microangiopathy of the brain and retina with hearing loss in young women. *Neurology* 1994;44:591-593
2. Murat Y, Inada K, Negi A: Susac Syndrome. *Am J Ophthalmol* 2000; 129:682-684
3. Mass M, Bourdette D, Bernstein W, Hammerstad J: Retinopathy, encephalopathy, deafness associated microangiopathy (the RED M Syndrome): Three new cases. *Neurology* 1988; 38:215 (abst)
4. Petty GW, Yanagihava T, Bartleson D, Younger BR, Mokri B: Retinocochleocerebral vasculopathy. *Ann Neurol* 1991;30:245 (abst)
5. Pfaffenbah DD, Hollenhorst RW: Microangiopathy of the Retinal arterioles. *JAMA* 1973; 225: 480-483
6. Coppeto JR, Currie JN, Monteiro MLR, Lessell S: A syndrome of arterial-occlusive retinopathy and encephalopathy. *Am J Ophthalmol* 1984; 98: 189-202
7. O'Holloran HS, Pearson PA, Lee WB et al: Microangiopathy of the Brain, retina, and cochlea. *Ophthalmology* 1998;105:1038-1044
8. Petty GW, Engel AG, Younge BR et al: Retinocochleocerebral Vasculopathy. *Medicine* 1998; 77: 12-40
9. Kaminska EA, Sadler M, Sangalang V et al: Microangiopathic syndrom of encephalopathy, retinal vessel occlusion and hearing loss. *Le Journal Canadien Des Sciences Neurologiques*. 1990; 17:241(abst)
10. Nicolle MW, McLachlan RS: Microangiopathy with retinopathy, encephalopathy, and deafness (RED M) and systemic features. *Semin Arthritis and Rheum*. 1991; 21: 123-128
11. Petty GW, Matteson EL, Younge BR, McDonald TJ, Wood CP: Recurrence of Susac syndrome (retinocochleocerebral vasculopathy) after remission of 18 years. *Mayo Clin Proc*. 2001;76: 958-960
12. Barker RA, Anderson JR, Meyer P et al: Microangiopathy of the brain and retina with hearing loss in a 50 year old woman: extending the spectrum of Susac's syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1999;66:641-643
13. Heiskala H, Somer H, Kovanen J et al: Microangiopathy with encephalopathy, hearing loss and retinal arteriolar occlusions: two new cases. *J neurol Sci* 1998; 86:239-250
14. Ballard E, Butzer JF, Donders J: Susac's syndrome: Neuropsychological characteristics in a young man. *Neurology* 1996;47: 266-268
15. Ayache D, Poulin-Gaudon I, Bakouche P, Elbaz P, Gout O: Microangiopathy of the Inner Ear, Retina and Brain. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg* 2000; 126: 82-84
16. Papo T, Biousse V, Lehoang P et al: Susac Syndrome. *Medicine* 1998;77:3-11
17. Gordon DL, Hayreh SS, Adams HP: Microangiopathy of the brain, retina, and ear: Improvement without immunosuppressive therapy. *Stroke*. 1991;20:933-937
18. Marie I, Guegen-Masserdier E, Levesque, Favanne L, Cailleux N, Courtois H: Susac's syndrome or retinocochleocerebral vasculopathy: a misdiagnosed and overlooked disorder. *Euro J Int Med* 2000;11:108-111
19. Sirikci A: Susac syndrome and multiple sclerosis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001;127:468
20. MacFayden DJ, Schneider RJ, Chisholm IA: A Syndrome of brain, inner ear and retinal Microangiopathy. *Can J Neurol. Sci.* 1987; 14:315-318
21. Petty GW, Engel A: Microangiopathic involvement of muscle in patients with retinocochleocerebral vasculopathy. *Neurology* 1995; 45:312 (abst)

22. Li HK, Dejean BJ, Tang RA: Reversal of visual loss with hyperbaric oxygen treatment in a patient with Susac Syndrome. *Ophthalmology* 1996;103: 2091-2098
23. Saw VPC, Canty PA, Green CM et al: Susac syndrome: microangiopathy of the retina, cochlea and brain. *Clin and Exper Ophthalmol* 2000;28:373-381
24. Bateman ND, Johnson IJM, Gibben KP: Susac's syndrome: a rare cause of fluctuating sensorineural hearing loss. *J Laryngol Otol* 1997; 111: 1072-1074
25. Turner BW, Digre K, Shelton C: Susac Syndrome. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1998;11:866-867
26. Wildemann B, Schulin C, Storch-Hagenlocher B, Hacke W, Dithmar S, Kirchhof K, Jansen O, Breitbart A: Susac's syndrome: Improvement with combined antiplatelet and calcium antagonist therapy. *Stroke* 1996;27:149-151
27. Cafferty MS, Notis C, Kitei R, Siegel A, Mitchell J: Retinal artery occlusions, hearing loss, and stroke in a 19 year-old. *Neurology* 1994;44:267 (abst)
28. Sahin O, Goldstein DA, Tessler HH: Findings typical of Susac's syndrome in a patient with scleroderma. *Retina*.1999;19: 476-477
29. Papeix C, Laloum L, Richet A, Ayache D, Mounier A, Heran F, Bakouche P, Gout O: Syndrome de Susac.: un cas d'évolution favorable sous cyclophosphamide et immunoglobulins intraveineuses. *Rev Neurol (Paris)* 2000;156:783-785
30. Raucq E, Delberghe X, Jeanjean A, Boschi A, Duprez T, Deggouj N, Sindic CJM: Syndrome de Susac chez un homme. *Rev Neurol (Paris)* 2001;157:1536-1538
31. Monteiro MLR, Swanson RA, Coppeto JR, Cuneo RA, DeArmond SJ, Prusiner SB: A microangiopathic syndrome of encephalopathy, hearing loss, and retinal arteriolar occlusions. *Neurology* 1985; 35: 1113-1121