



# Susac Sendromlu Pediatrik Bir Olguda Retina Değişikliklerinin Optik Koherens Tomografi ile Değerlendirilmesi

## Evaluation of Retinal Changes Using Optical Coherence Tomography in a Pediatric Case of Susac Syndrome

Mehmet Kola, Hidayet Erdöl, Sevil Ertuğrul Atasoy, Adem Türk  
Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon, Türkiye

### Öz

Susac sendromu, retina, iç kulak ve beyini etkileyen nadir görülen bir tıkaçıcı vaskülopatidir. Sebebi bilinmeyen bu sendrom genellikle genç kadınları etkilemektedir. Tanısı zorluk arz edebilen Susac sendromuna ait bulgular ancak detaylı inceleme ile ortaya konulabilmektedir. Çünkü Susac sendromunda görülen bulgular her zaman eş zamanlı görülmeyip farklı zamanlarda ortaya çıkabilmektedir. Bu yazıda inaktif döneminde optik kohorens tomografi (OKT) yardımıyla retinal lezyonların ortaya çıkarılması ile Susac sendromu tanısı konulan pediatrik bir olgu sunulmaktadır. Bu olgu sunumunda OKT'nin, Susac sendromundaki şüpheli retinal değişikliklerin ortaya çıkarılmasındaki önemini vurgulamayı amaçladık.

**Anahtar Kelimeler:** Optik koherens tomografi, retina, retina arter tıkanıklığı, Susac sendromu, tanı

### Abstract

Susac syndrome is a rare occlusive vasculopathy affecting the retina, inner ear and brain. The cause is unknown, although it generally affects young women. This syndrome can be difficult to diagnose because its signs can only be revealed by detailed examination. These signs are not always concomitant, but may appear at different times. This report describes a pediatric case who was diagnosed with Susac syndrome when retinal lesions were identified in the inactive period with the help of optical coherence tomography (OCT). The purpose of this case report is to emphasize the importance of OCT in clarifying undefined retinal changes in Susac syndrome.

**Keywords:** Optical coherence tomography, retina, retinal artery occlusion, Susac syndrome, diagnosis

### Giriş

Susac sendromu (SS), ensefalopati, sensorinöral işitme kaybı ve retinal arter dal tıkanıklığı (RADT) üçlemesi ile karakterize oldukça nadir görülen bir hastalıktır.<sup>1</sup> Hastalık ilk kez 1979 yılında Susac tarafından tanımlanmış ve 1986 yılında Hoyt tarafından tanımı düzenlenmiştir.<sup>2,3</sup> Genellikle orta-geç yaş grubundaki kadınlarda görülen hastalığın 7-70 yaş arası bireylerde de gelişebileceği rapor edilmiştir. Dünyada şu ana kadar 300 civarında olgu bildirilmiş olup hastalığın görülme sıklığı da tam olarak bilinmemektedir.<sup>1</sup>

SS'deki göz bulguları arasında yer alan RADT her zaman görülen bir patoloji olup, genellikle iki gözde ve birçok retinal sahayı etkileyecek şekilde gelişmektedir. Bu bulgu aktif dönemde en iyi fundus floresin anjiyografi (FFA) ile değerlendirilmektedir ve FFA'daki tipik görünüm arteriyol duvarlarındaki çok odaklı

floresans olarak karşımıza çıkmaktadır.<sup>4</sup> Bununla birlikte inaktif dönemdeki eski retinal patolojilerin tanısını ise FFA incelemeleri ile ortaya koymak kolay değildir.<sup>2</sup> Bu olgu sunumu SS'de ortaya çıkan inaktif dönemdeki retina bulgularının değerlendirilmesinde optik kohorens tomografinin (OKT) önemini vurgulamak amacıyla derlenmiştir.

### Olgu Sunumu

Anamnezinde yaklaşık iki yıl önce ortaya çıkan baş ağrısı ve bunu takip ederek işitme sorunları öyküsü bulunan 14 yaşındaki kız hasta, son aylarda gelişen görsel semptomları nedeniyle ileri tetkik ve tedavi amacıyla kliniğimize yönlendirildi. Hastanın öyküsünde kliniğimize başvurusundan yaklaşık üç ay önce ortaya çıkan sakarlık ve yürüme zorluğu ile görsel şikayetleri bulunmaktaydı. Hastanın kraniyal manyetik rezonans (MR)

**Yazışma Adresi/Address for Correspondence:** Dr. Adem Türk, Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göz Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon, Türkiye  
Tel.: +90 462 377 10 45 E-posta: doktorademturk@yahoo.com **Geliş Tarihi/Received:** 09.02.2015 **Kabul Tarihi/Accepted:** 15.05.2015

incelemesinde korpus kallosumda kronik infarkt ile uyumlu lezyonlar mevcuttu. Aynı zamanda olgunun odyometrik analizinde iki taraflı sensörinöral hipoakuzis bulunmaktaydı (Resim 1). Görme keskinlikleri her iki gözde de 10/10 düzeyinde tespit edilen olgunun göziçi basıncı değerleri sağda 16 mmHg, solda 17 mmHg idi. Biyomikroskopik ön ve arka segment muayene bulguları normal görünümdeydi. FFA incelemelerinde belirgin bir patolojiye rastlanılmayan olgunun görme alanı incelemelerinde kısmi defektler görüldü (Resim 1). Hastanın her iki gözünde görme alanı incelemelerindeki kayıplara denk gelen retina alanlarında yapılan kesitsel OKT taramalarında retina iç katmanlarını tutan belirgin şekilde atrofik değişimler tespit edildi (Resim 2). Bu bulgular geçirilmiş RADT sekeli olarak yorumlandı. Mevcut klinik bulgular eşliğinde hastaya SS tanısı konuldu. Tedavisiz izleme alınan olgunun yaklaşık bir yıllık takiplerinde yeni bir aktif bulguya rastlanılmadı.

### Tartışma

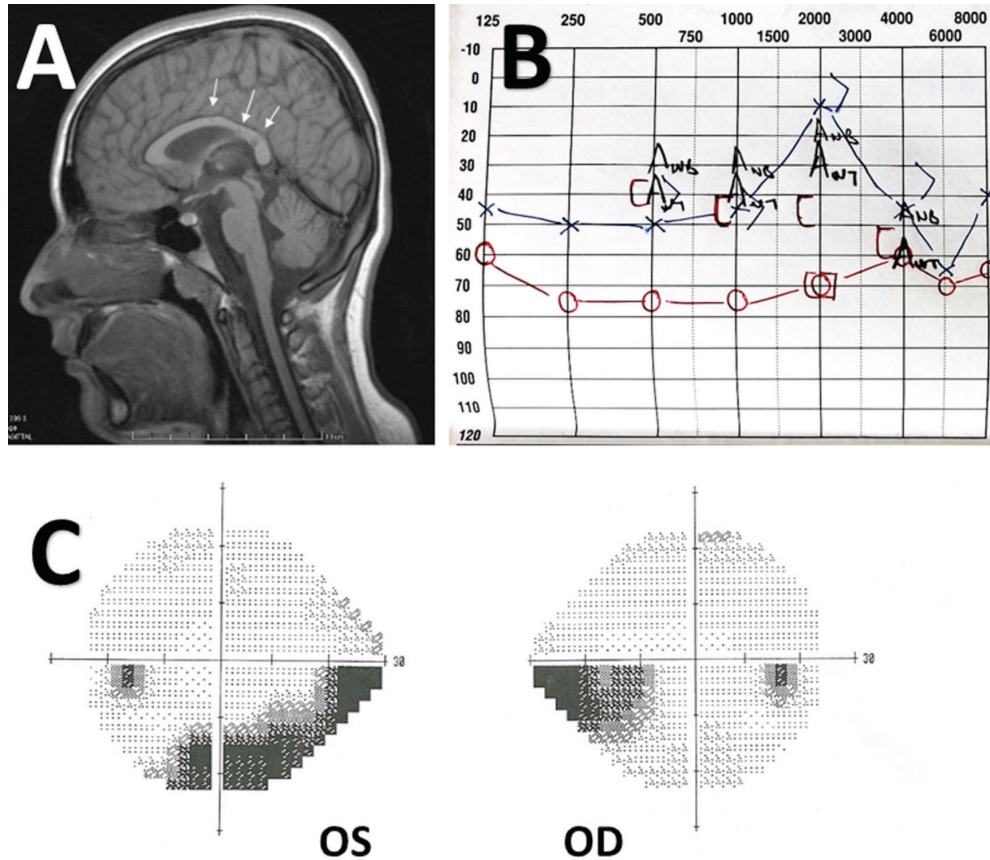
SS'nin etiyopatogenezi henüz tam olarak anlaşılamamıştır. Hastalığın muhtemelen beyin, retina ve iç kulaktaki mikrovasküler yapıyı etkileyen immünolojik bir endotelopati

olduğu düşünülmektedir. Hastalığın gelişiminde ayrıca vazospastik fenomen, koagülasyon bozuklukları ve viral enfeksiyon gelişimi gibi kanıtlanmamış farklı teoriler de suçlanmıştır.<sup>2,5,6</sup> Prekapiller arteriyollerini etkileme eğilimi olan hastalıktaki klinik bulgular genellikle ensefalopati ile başlamaktadır. Hastalığın diğer klinik bulguları ise ensefalopati gelişiminden daha farklı zamanlarda ortaya çıkabilmektedir. Olguların yaklaşık %10'luk bir kesiminde hastalık hamilelik esnasında gelişme göstermektedir.<sup>1,7</sup>

SS'nin tanısının konulmasında çeşitli klinik muayene ve incelemelerden yararlanılmaktadır. Hastalıkta gelişebilecek bazı nörolojik bulguların öncülüğünde beyin dokusuna yönelik çekilen MR görüntüleme özellikle korpus kallosum bölgesinde infarktlar tanımlanmıştır.<sup>8,9</sup> Korpus kallosum bölgesindeki infarkt alanlarına sunduğumuz olgunun MR kesitlerinde de rastlanılmıştır.

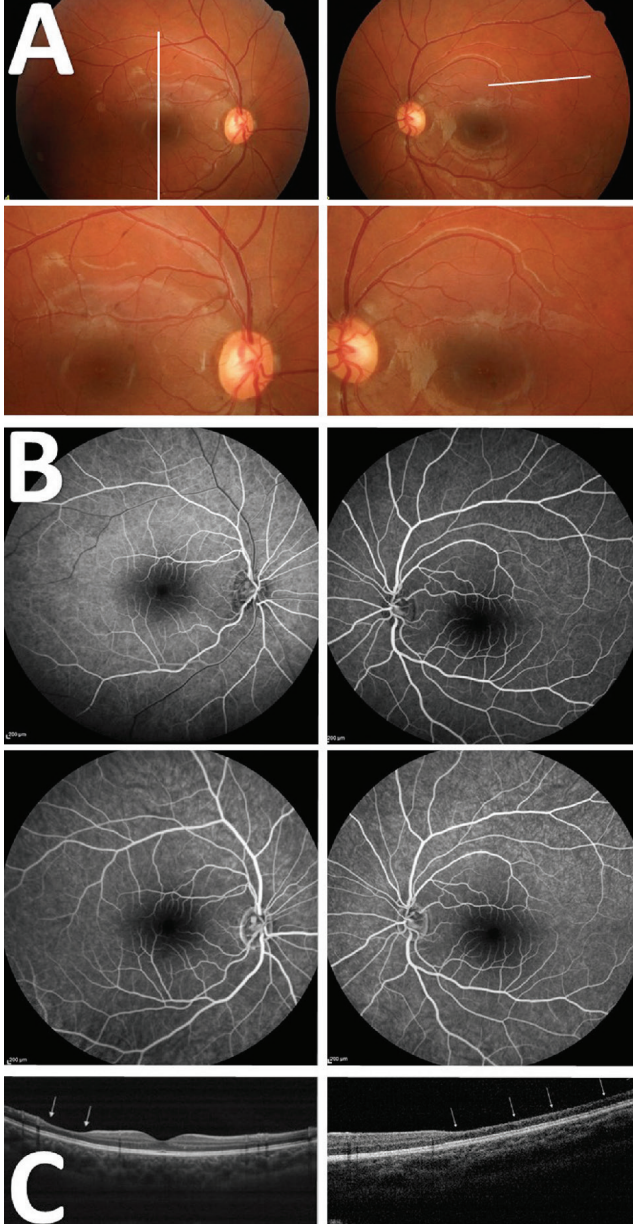
SS'li olgularda iç kulaktaki etkilenmeyi yansıtan odyolojik testler de yol gösterici olmaktadır.<sup>6</sup> Sunduğumuz olgunun her iki kulağında da nörosensöryal hipoakuzisi yansıtan odyolojik test sonuçları tespit edilmiştir.

SS'li olgularda sıklıkla tespit edilebilen bir diğer bulguyu ise kısmi görme alanı kayıpları oluşturmaktadır. Bu bulgu



**Resim 1.** A) Susac sendromlu pediatrik olguya ait T1 ağırlıklı manyetik rezonans görüntülemesinde hipointens korpus kallosum lezyonları (oklar), B) odyometri analizinde iki taraflı sensörinöral hipoakuzis, C) görme alanı incelemelerinde geçirilmiş retinal arter dal tıkanıklıklarına ikincil iki taraflı skotomlar görülmekte  
OS: Sol göz, OD: Sağ göz

sendroma eşlik edebilen RADT neticesinde ortaya çıkmaktadır. Hastalara yönelik gerçekleştirilen göz muayenelerinde görme alanı kayıplarına ek olarak oftalmoskopide retinal damarlarda vaskülit, RADT ve optik atrofi bulguları tespit edilebilmektedir.<sup>2,6,10</sup> Retinal vaskülit tipinde retinal arteriyoller içinde tespit edilebilen refraktil ya da refraktil olmayan sarımsı renkli Gass plakları hastalık için önemli bir tanı koydurucu muayene bulgusunu oluşturmaktadır. Bazen bu plaklar emboliyle karıştırılabilmektedir. FFA incelemelerinde RADT gelişen bölgelere uzak kesimlerde retinal arter



**Resim 2.** A) Susac sendromlu pediatrik olguya ait fundus fotoğrafları, B) normal izlenimdeki erken ve geç dönemlere ait fundus floresein anjiyografi görüntüleri ve C) fundus fotoğraflarında çizgiyle belirtilen bölgelerden geçen optik kohrens tomografi kesitleri. Oklar retinal arter dal tıkanıklığına bağlı geç dönemde gelişen iç retinal katmanlardaki atrofik değişiklikleri göstermekte

duvarlarında hiperfloresans gösteren değişiklikler de ortaya konulabilmektedir.<sup>4,11,12,13</sup>

SS'de ortaya çıkan RADT, genellikle iki gözde ve birçok retinal sahayı etkileyecek şekilde gelişmektedir. Aktif dönemde RADT en iyi FFA incelemesiyle tanınabilmektedir. Ancak kronik dönemde RADT'ye bağlı gelişen retinal patolojilerin FFA'yı içine alan göz muayenelerinde bile gözden kaçabilme ihtimali oldukça yüksektir.<sup>2,4</sup>

Retinanın histolojik kesitleriyle uyumlu görüntülenmesine olanak sağlayan OKT, günümüzde birçok göz rahatsızlığının değerlendirilmesinde kullanılmaktadır.<sup>14,15,16</sup> Retina arter tıkanıklıklarında OKT incelemesinde erken dönemde iç retinal katmanlarda kalınlık ve reflektivite artışı görülürken, geç dönemde bunu retinal katmanlardaki atrofi takip etmektedir.<sup>14,17,18</sup> Çalışmamızda da SS zemininde gelişen RADT'ye ikincil ortaya çıkan retinal atrofik değişimlerin ortaya konulmasında OKT incelemesi oldukça faydalı bilgiler sağlamıştır. Yapılan bir çalışmada Brandt et al.<sup>19</sup> SS'de ortaya çıkan retina ait atrofik değişikliklerin değerlendirilmesinde OKT incelemesini kullanmıştır. Bu çalışmada retinal OKT incelemelerinin retinal morfolojik değişimleri ortaya çıkararak SS ve multipl sklerozun ayırıcı tanısında faydalı olabileceği bildirilmiştir.<sup>19</sup>

SS'nin günümüzde kesinleşmiş bir tedavi protokolü bulunmamaktadır. Genel tedavi yaklaşımlarında ise otoimmün nedenler dikkate alınarak aktif dönemde immünosüpresif ve immünomodülatör ajanlar ön plana çıkmaktadır.<sup>1,20</sup> Sunduğumuz olgudaki bulgular SS'ye ait kronik dönem sekelleri olarak kabul edildiğinden herhangi bir tedavi yaklaşımı uygulanmamıştır.

## Sonuç

Sonuç olarak ortaya çıkan klinik bulguların her zaman bir arada bulunmamasından dolayı SS'nin teşhisi zorluk arz edebilmektedir. Bu durumda detaylı bir anamnez almak ve hastayı sistemik açıdan iyi bir biçimde değerlendirmek gerekir. Kraniyal MR incelemeleri, radyolojik testler ve retina görüntülemeleri hastalığın tanısında önem taşımaktadır. Özellikle hastalık atağı geçtikten sonra oftalmoskopik muayene ve FFA incelemelerinde fark edilemeyen RADT'ye ikincil retinal değişikliklerin görme alanı incelemeleri baz alınarak OKT ile detaylı inceleme sonucunda ortaya çıkarılması mümkündür.

## Etik

Hakem Değerlendirmesi: Editörler kurulu dışında olan kişiler tarafından değerlendirilmiştir.

## Yazarlık Katkıları

Cerrahi ve Medikal Uygulama: Mehmet Kola, Hidayet Erdöl, Sevil Ertuğrul Atasoy, Konsept: Mehmet Kola, Adem Türk, Dizayn: Mehmet Kola, Adem Türk, Veri Toplama veya İşleme: Mehmet Kola, Hidayet Erdöl, Sevil Ertuğrul Atasoy, Adem Türk, Analiz veya Yorumlama: Mehmet Kola, Hidayet Erdöl, Adem Türk, Literatür Arama: Mehmet Kola, Adem Türk, Yazan: Adem Türk.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.



Finansal Destek: Çalışmamız için hiçbir kurum ya da kişiden finansal destek alınmamıştır.

## Kaynaklar

1. Dörr J, Krautwald S, Wildemann B, Jarius S, Ringelstein M, Duning T, Aktas O, Ringelstein EB, Paul F, Kleffner I. Characteristics of Susac syndrome: a review of all reported cases. *Nat Rev Neurol*. 2013;9:307-316.
2. Susac JO, Egan RA, Rennebohm RM, Lubow M. Susac's syndrome: 1975-2005 microangiopathy/autoimmune endotheliopathy. *J Neurol Sci*. 2007;257:270-272.
3. Buelens T, Herode L, Nubourgh I, Caspers L, Willermain F, Postelmans L. Central retinal artery occlusion and Susac syndrome: a case report. *Retin Cases Brief Rep*. 2014;8:187-192.
4. Egan RA, Hills WL, Susac JO. Gass plaques and fluorescein leakage in Susac Syndrome. *J Neurol Sci*. 2010;299:97-100.
5. García-Carrasco M, Mendoza-Pinto C, Cervera R. Diagnosis and classification of Susac syndrome. *Autoimmun Rev*. 2014;13:347-350.
6. Greco A, De Virgilio A, Gallo A, Fusconi M, Turchetta R, Tombolini M, Rizzo MI, de Vincentiis M. Susac's syndrome--pathogenesis, clinical variants and treatment approaches. *Autoimmun Rev*. 2014;13:814-821.
7. Antulov R, Holjar Erlic I, Perkovic O, Miletic D, Antoncic I. Susac's syndrome during pregnancy - the first Croatian case. *J Neurol Sci*. 2014;341:162-164.
8. Susac JO, Murtagh FR, Egan RA, Berger JR, Bakshi R, Lincoff N, Gean AD, Galetta SL, Fox RJ, Costello FE, Lee AG, Clark J, Layzer RB, Daroff RB. MRI findings in Susac's syndrome. *Neurology*. 2003;61:1783-1787.
9. Ferrante E, Marazzi MR, Erminio C, Prone V, Protti A. Susac syndrome: an Italian case. *Neurol Sci*. 2013;34:2255-2257.
10. Milbratz GH, Marquardt FA, Guimaraes Neto HP, Marquardt DA, Souza ES. Retinal vasculitis in Susac syndrome: case report. *Arq Bras Oftalmol*. 2009;72:397-399.
11. Rennebohm R, Susac JO, Egan RA, Daroff RB. Susac's Syndrome--update. *J Neurol Sci*. 2010;299:86-91.
12. Susac JO, Hardman JM, Selhorst JB. Microangiopathy of the brain and retina. *Neurology*. 1979;29:313-316.
13. Egan RA, Ha Nguyen T, Gass JD, Rizzo JF, Tivnan J, Susac JO. Retinal arterial wall plaques in Susac syndrome. *Am J Ophthalmol*. 2003;135:483-486.
14. Türk A, Erdöl H, Akyol N, İmamoğlu Hİ. Retina arter tıkanıklıklarında görülen erken dönem optik koherens tomografi bulguları. *Retina-Vitreus Dergisi*. 2008;16:137-140.
15. Türk A, Esenülkü CM, Akyol N. Maküla kolobomundaki optik koherens tomografi bulguları. *Turk J Ophthalmol*. 2009;39:137-140.
16. Turk A, Kola M, Akyol N, Erdol H, Imamoglu HI. Optical coherence tomography findings of active ocular toxoplasmosis complicating with serous macular detachment. *Turkiye Klinikleri J Med Sci*. 2010;30:1409-1412.
17. Ahn SJ, Woo SJ, Park KH, Jung C, Hong JH, Han MK. Retinal and Choroidal Changes and Visual Outcome in Central Retinal Artery Occlusion: An Optical Coherence Tomography Study. *Am J Ophthalmol*. 2015;159:667-676.
18. Asefzadeh B, Ninyo K. Longitudinal analysis of retinal changes after branch retinal artery occlusion using optical coherence tomography. *Optometry*. 2008;79:85-89.
19. Brandt AU, Zimmermann H, Kaufhold F, Promesberger J, Schippling S, Finis D, Aktas O, Geis C, Ringelstein M, Ringelstein EB, Hartung HP, Paul F, Kleffner I, Dörr J. Patterns of retinal damage facilitate differential diagnosis between Susac syndrome and MS. *PLoS One*. 2012;7:e38741.
20. Seamone ME, Fielden M. A case of isolated Susac occlusive retinal vasculitis. *J Neuroophthalmol*. 2013;33:260-262.