

# گزارش یک مورد سندروم نادر Susac از بخش نورولوژی بیمارستان امام خمینی سال ۱۳۷۸

دکتر حسینعلی قلیچ نیا عمرانی، استادیار گروه نورولوژی، دانشگاه علوم پزشکی تهران  
دکتر مجید غفارپور، دانشیار گروه نورولوژی، دانشگاه علوم پزشکی تهران

## The Susac's syndrome A Case Report From Neurology Ward of Imam Khomeiny Hospital (1999) ABSTRACT

This Syndrome is a very rare neurological presentation which was first reported by Susac in 1975 , and usually involves the young women with triad of:

- (1) - Visual loss due to occlusion of retinal artery branches.
- (2) - Subacute encephalopathy with psychic manifestation, personality disorders, involvement of the cortico-spinal tracts, pseudo-bulbar, focal or generalized seizures and myoclonic jerks.
- (3) - Bilateral sensory neural hearing loss with tinnitus.

All of the symptoms and signs are pathologically due to microinfarcts. It's pathogenesis is unknown. Brain biopsy shows multiple microinfarctions. Diagnosis of this syndrome is based on the clinical triad, retinal angiography and neuroimaging studies.

In this report, a young lady of 25 years old was referred to neurology ward of Imam Khomeiny hospital with above mentioned symptoms and signes and was recognized as a case of this syndrome.

**Key Words:** *Susac's syndrome; subacute encephalopathy; myoclonic jerks; personality disorders.*

## چکیده

سندرم Susac، سندرم بسیار نادری است که اولین بار در سال ۱۹۷۵ توسط آقای سوساک گزارش گردید. این سندرم معمولاً ۵۰ ساله‌های جوان را گرفتار می‌کند. علائم کلینیکی شامل تریاد زیر است:

- ۱ - اختلال بینایی بعثت انسداد شاخه‌های شریان رتین
- ۲ - انسفالوپاتی تحت حاد با تظاهرات روانی، اختلال شخصیتی و علائم حرکتی در اثر گرفتاری راههای قشری نخاعی، علائم پسودوبولبار، تشنجات موضعی یا منتشر و حرکات پرشی (میوکلونی).
- ۳ - کاهش شنوایی از نوع عصبی که معمولاً دو طرفه بوده

همراه با وزوز گوش ها (Tinnitus) می‌باشد. همه علائم بیماری در اثر سگته‌های کوچک (Micro-infraction) اتفاق می‌افتد. بیماری زاشی (پانوژنز) این سندرم مشخص نیست. در بیوپسی مغز سگته‌های کوچک و متعدد (Micro-infraction) در نواحی مختلف مغز به وضوح دیده می‌شود. تشخیص بیماری بر اساس تریاد کلینیکی، آنژیوگرافی رتین و مطالعات تصویر برداری مثل MRI داده می‌شود. در این مطالعه، خانم ۲۵ ساله‌ای که از حدود ۲ سال قبل از مراجعه دچار تاری دید چشم راست همراه با درد پشت کره چشم شده و پس از چهار ماه دید چشم چپ نیز مختل گردیده معرفی

شده‌اند. گزارشاتی وجود دارد که ترکیب آسپرین + Nimodipine تا حدودی در کم کردن علائم و عوارض بیماری مؤثر بوده است (۶،۴).

## مقدمه

### گزارش مورد

خانم ۲۵ ساله از حدود ۲ سال قبل از مراجعه دچار تاری دید چشم راست همراه با درد پشت کره چشم شده و پس از چهارماه دید چشم چپ نیز مختل می‌گردد، بطوریکه دید مرکزی بیمار کاملاً کاهش پیدا می‌کند.

بفاصله چند روز تهوع، استفراغ و سرگیجه واقعی بمدت یک ماه برقرار و سپس به تدریج بهبود می‌یابد. چندی بعد بیمار دچار کاهش شنوایی دو طرفه همراه با وزوز گوش (Tinnitus) می‌گردد. حدود ۶ ماه پس از این مرحله تشنجات منتشر تونیک و کلونیک بروز می‌کند که با کاربازمازپین (۶۰۰ mg) کنترل می‌شوند. مدتی بعد حرکات پرشی به شکل اسپاسم یکطرفه در سمت راست صورت و متعاقب آن حرکات میوکلونی بسیار شدید و آزار دهنده و مداوم در اندامهای چپ بروز می‌کنند. در این زمان بیمار احساس کرختی (Numbness) دور لبها داشته است و به علت پرش در صورت و لبها و حرکات کره‌ای شکل در زبان به لکنت زبان نیز مبتلا می‌شود بطوریکه با زحمت زیاد قادر به تکلم بوده است. خلق بیمار افسرده بوده در اواسط سال دوم شروع بیماری، خنده و گریه‌های غیر ارادی و وضع روانی ناپایدار اضافه می‌شود. در سابقه خانوادگی بیمار، بیماری مهم و قابل ذکری که ارتباط با بیماری ایشان داشته باشد وجود نداشته است.

### معاینه عصبی

در نگاه خانم جوانی است که مضطرب و غمگین به نظر می‌رسد و حرکات پرشی بسیار شدید در طرف چپ بدن دارد. پرش‌های ممتد بیمار از نوع میوکلونی بوده و در ریشه اندامهای چپ بارز تر و در سمت راست صورت خفیف تر هستند. بعلت کوری شدید دو طرف ارتباط کلامی با بیمار مشکل است. نکات مثبت در معاینه عصبی عبارتند از:

- ۱ - اختلال دید مرکزی هر دو چشم همراه آتروفی باصره دو طرفه
- ۲ - حرکات پرشی به شکل اسپاسم یک طرفه صورت (همی‌فاسیال اسپاسم) در طرف راست همراه با حرکات میوکلونیک

می‌گردد. سایر مراحل بیماری در این گزارش مورد بررسی قرار گرفته است.

سندرم Susac اختلال بسیار نادری است بطوریکه کمتر از ۱۵ مورد در دنیا گزارش شده است (۱). در این سندرم میکروآنژیوپاتیهای رتین، مغز و سیستم عصبی با پاتوژن نامعلوم منجر به اختلال بینایی، انسفالوپاتی و کری می‌گردد که سه پایه (Triad) اصلی بالینی را تشکیل می‌دهند (۲، ۳، ۴).

اختلال بینایی بعلت انسداد شاخه‌های شریان رتین ایجاد می‌شود که همیشه دو طرفه است و می‌تواند تظاهر اولیه و یا دیررس آن باشد. در معاینه ته چشم ممکن است شریانچه‌ها (آرتریولها) مسدود شده بصورت خطوط نقره‌ای شکل دیده شوند و یا اینکه آتروفی اپتیک وجود داشته باشد (۵، ۶، ۷، ۸، ۹).

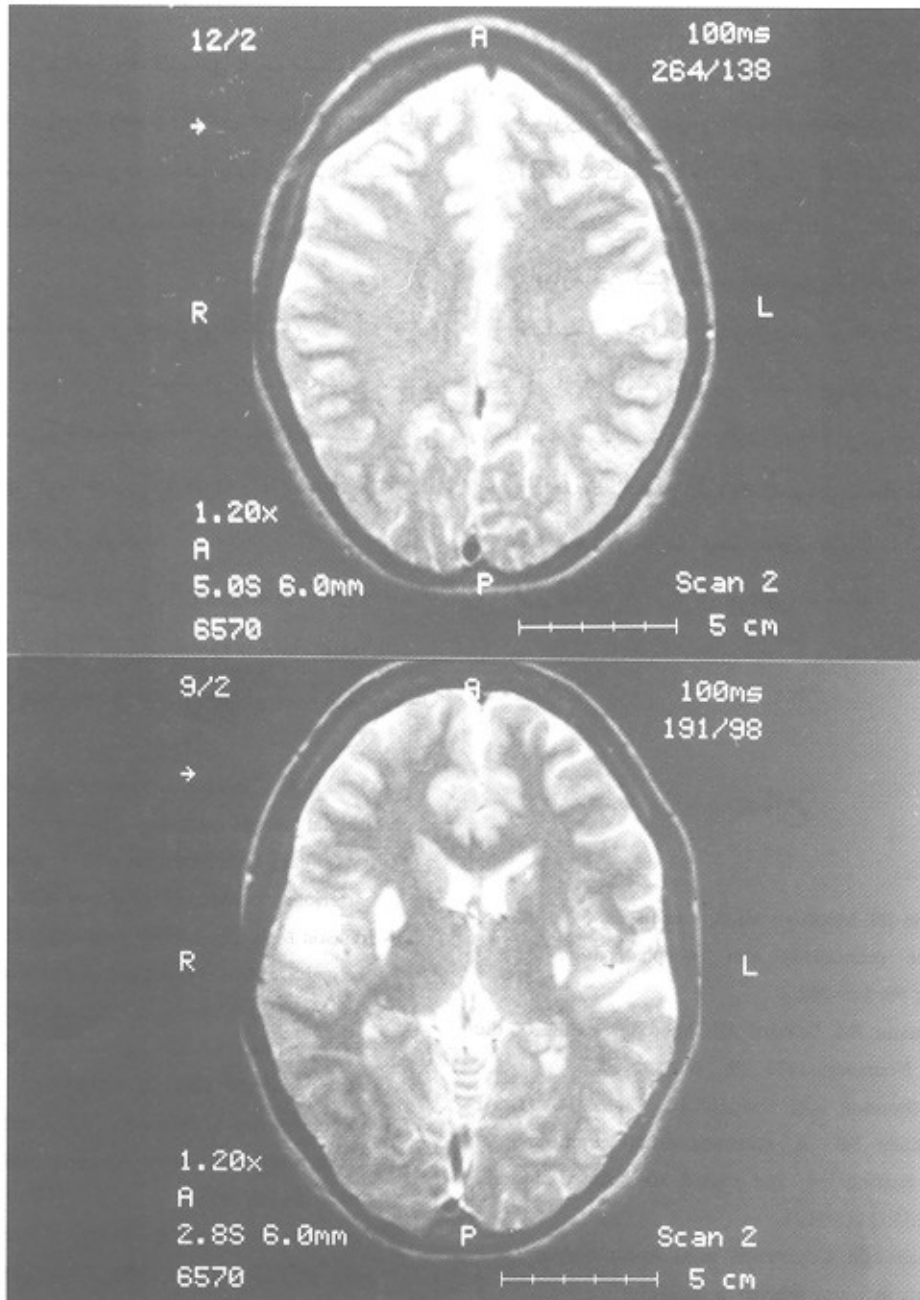
انسفالوپاتی معمولاً بصورت تحت حاد است و به شکل تغییرات شخصیتی یا حالت‌های سوءظن (پارانویید) بروز می‌کند. بابنسکی دو طرفه بعلت گرفتاری منتشر راه قشری نخاعی ممکن است دیده شود. تشنجات موضعی یا منتشر و گاهی حرکات پرشی (میوکلنوس) در این بیماران شایع است (۱۰، ۷، ۱۱، ۳).

در این بیماران کاهش شنوایی به علت سکنه‌های کوچک (micro-infarction) در حلزون (apical cochlea) اتفاق می‌افتد که معمولاً دو طرف بوده همراه با وزوز گوش (Tinnitus) می‌باشد.

از لحاظ آزمایشگاهی در مرحله انسفالوپاتیک نوار مغزی بطور منتشر امواج آهسته نشان می‌دهد (تصویر ۱). در MRI انفارکت‌های متعدد در بافت سفید و خاکستری مغز مشاهده می‌شود (۱۱، ۱۲) که در بافت سفید مغز بارزتر است و از اینرو ممکن است با بیماری MS اشتباه گردد.

در امتحان مایع مغزی نخاعی افزایش پروتئین همراه با افزایش سلولی خفیف ممکن است دیده شود. دوره بیماری در بسیاری از موارد ۱ تا ۳ سال می‌باشد (۳، ۱۱).

گاهی بیماری خودبخود متوقف شده و فرد مبتلا با عوارض عصبی اندکی به زندگی خود ادامه می‌هد. در برخی موارد دوره بیماری طولانی تر و عوارض باقیمانده از آن نیز شدیدتر می‌باشد. درمان مؤثری برای این بیماری پیدا نشده است. درمان با استروئیدها و سرکوب کننده‌های سیستم ایمنی بدن تقریباً با شکست مواجه



تصویر ۱- در MRI T2 که از بیمار بعد از عمل آمد نواحی پراکنده هیپرسیگنال در هر دو نیمکره مشاهده گردید

در هر دو نیمکره مشاهده گردید (تصویر ۱).

در اندامهای چپ

۳- کری عصبی دو طرفه

۴- حرکات کره‌ای شکل در زبان که تکلم بیمار را مشکل ساخته

است

رفلکسهای وتری در اندام‌های فوقانی دو تا سه مثبت و در اندام تحتانی +۳ و قرینه‌اند. در دست راست رفلکس هموفمن وجود دارد. بابنسکی در طرف راست مثبت و در طرف چپ بینابینی است. بقیه معاینات اعم از معاینات حسی و مخچه‌ای طبیعی است.

### بررسی آزمایشگاهی و تصویرنگاری

آزمایشات روتین بیمار طبیعی است. در امتحان مایع مغزی نخاعی پروتئین ۷۶ میلی‌گرم همراه با ۸-۱۰ عدد لنفوسیت گزارش شد. در سنجش شنوایی کری عصبی دو طرفه و در آنژیوگرافی رتین آتروفی اپتیک دو طرفه گزارش گردید.

آنژیوگرافی رتین، انسداد برخی از شریانهای رتین را نشان می‌دهد که منشاء عروقی بودن آتروفی باصره را تایید می‌نماید. در MRI T2 که از بیمار بعمل آمد نواحی پراکنده هیپرسیگنال

### بحث

با توجه به سن و جنس بیمار و علائم بالینی که تریاد اصلی بیماری را به وضوح داشت و همچنین نتایج آنژیوگرافی رتین و MRI که کاملاً با موارد گزارش شده توسط آقای Susac تطبیق می‌کند تشخیص سندرم Susac داده شد. تشنجات منتشر بیمار با کاربازماین کنترل شد. اسپاسم یک طرفه صورت (همی فاسیال اسپاسم) به درمان با کاربازماین و حرکات پرشی (میوکلونی) به کلونازپام پاسخ مناسب دادند ولی پس از مدتی مجدداً تعداد و دامنه حرکات شدت یافت که با افزودن بر مقدار کلونازپام کمتر شد ولی هیچگاه قطع نگردید. افسردگی بیمار نیز با داروهای سه حلقه‌ای بهتر شد. در نهایت بیمار تحت درمان با آسپرین + Nimodipine قرار گرفت که اثر قابل توجهی نداشتند.

### منابع

- 1- Coppeto JR, Currie JN, Monteiro MLR, Lessell SA. Syndrome of arterial occlusive retinopathy and encephalopathy. *Am J ophthalmol* 1984; 98: 189-202.
- 2- Susac JO, Hardimann JM, Selhorst JB. Microangiopathy of the brain and retina. *Neurology* 1979; 29: 313-316.
- 3- 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.
- 4- Bogosslavsky J, Gaio J-M, Caplan LR, et al. Encephalopathy, deafness and blindness in young woman: a distinct retinocochleocerebral arteriopathy? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1989; 52: 43-46.
- 5- Widauer T, Tenner A. Horsturz beiderseits in verbindung mit doppleseitigen transitorischen Astarterienverschlossen des Auges. *Z Laryngol Rhinol Otol* 1973; 52: 121-128.

- 6- Gass JDM, Tiedman J, Thomas MA. Idiopathic recurrent branch retinal arterial occlusion. *Ophthalmology* 1986; 93: 1148-1157.
- 7- Pfaffenbach DD, Hollenhorst RW. Microangiopathy of the retinal arterioles. *JAMA* 1973; 225: 480-483.
- 8- Johnson MW, Flynn HW, Gass JDM. Idiopathic recurrent branch retinal arterial-occlusion. *Arch Ophthalmol* 1989; 107: 757.
- 9- Gordon DL, Hayreh SS, Adams HP. Microangiopathy of the brain, retina, and ear: improvement without immunosuppressive therapy. *Stroke* 1991; 22: 933-937.
- 10- MacFadyen DJ, Schneider RJ, Chisholm LA. A syndrome of brain, inner ear and retinal microangiopathy. *Can J Neurol Sci* 1987; 14: 315-318.
- 11- Heiskala H, Somer H, Kovanen J, Poutiainen E, Karli H, Haitia M. Microangiopathy with encephalopathy, hearing loss and retinal arteriolar occlusion: two new cases. *J Neurol Sci* 1988; 86: 239-250.
- 12- Heiskala H, Somer H, Kovanen J, Poutiainen E, Karli H, Haitia M. Microangiopathy with encephalopathy, hearing loss and retinal arteriolar occlusion: two new cases. *J Neurol Sci* 1988; 86: 239-250.