

Синдром Сусака (ретино-кохлео-церебральная васкулопатия)

Бекетова Т.В.¹, Коновалов Р.Н.²

¹ФГБНУ «Научно-исследовательский институт ревматологии им. В.А. Насоновой», Москва, Россия;

²ФГБНУ «Научный центр неврологии», Москва, Россия
¹115522, Москва, Каширское шоссе, 34А;
²125367, Москва, Волоколамское шоссе, 80

¹V.A. Nasonova
Research Institute of Rheumatology, Moscow, Russia; ²Research Center of Neurology, Moscow, Russia
¹34A, Kashirskoe Shosse, Moscow 115522; ²80, Volokolamskoe Shosse, Moscow 125367

Контакты: Татьяна Валентиновна Бекетова;
tvbek@rambler.ru

Contact: Tatiana Beketova;
tvbek@rambler.ru

Поступила 19.02.18

Синдром Сусака (СС), или ретино-кохлео-церебральная васкулопатия, является крайне редким тяжелым инвалидирующим заболеванием, в основе которого предполагают аутоиммунные нарушения. СС характеризуется микроангиопатией с триадой поражения головного мозга, внутреннего уха, сетчатки и относится к междисциплинарным проблемам. Ключевое значение для диагностики СС имеют результаты магнитно-резонансной томографии головного мозга, флюоресцентной ангиографии сетчатки, аудиометрии и взаимодействии врачей различных специальностей — ревматологов, неврологов, офтальмологов, отоларингологов. Представлены описание случая СС и обзор литературы с акцентом на опубликованные в 2018 г. пилотные рекомендации по лечению СС, предполагающие сочетанное применение высоких доз глюкокортикоидов, внутривенного иммуноглобулина, цитостатиков и ритуксимаба.

Ключевые слова: синдром Сусака; ретино-кохлео-церебральная васкулопатия; васкулит центральной нервной системы; ритуксимаб; внутривенный иммуноглобулин.

Для ссылки: Бекетова ТВ, Коновалов РН. Синдром Сусака (ретино-кохлео-церебральная васкулопатия). Научно-практическая ревматология. 2018;56(2):249-252.

SUSAC'S SYNDROME (RETINOCOCHLEOCEREBRAL VASCULOPATHY)

Beketova T.V.¹, Konovalov R.N.²

Susac's syndrome (SS), or retinocochleocerebral vasculopathy, is an extremely rare severe incapacitating disease, the basis for which is assumed to be autoimmune disorders. SS is characterized by microangiopathy with a triad of lesions of the brain, inner ear, and retina and refers to interdisciplinary problems. The results of brain magnetic resonance imaging, retinal fluorescein angiography, and audiometry and the interaction of physicians of various specialties, such as rheumatologists, neurologists, ophthalmologists, and otolaryngologists, are of key importance for the diagnosis of SS. The paper describes a case of SS and reviews the literature with emphasis on pilot recommendations for the treatment of this condition, which have been published in 2018, suggesting the combined use of high-dose glucocorticoids, intravenous immunoglobulin, cytostatic agents, and rituximab.

Keywords: Susac's syndrome; retinocochleocerebral vasculopathy; central nervous system vasculitis; rituximab; intravenous immunoglobulin.

For reference: Beketova TV, Konovalov RN. Susac's syndrome (retinocochleocerebral vasculopathy). Nauchno-Prakticheskaya Revmatologiya = Rheumatology Science and Practice. 2018;56(2):249-252 (In Russ.).

doi: 10.14412/1995-4484-2018-249-252

Синдром Сусака (СС), или ретино-кохлео-церебральная васкулопатия, впервые описанная в 1979 г. J. Susak и соавт. [1], является крайне редким тяжелым инвалидирующим заболеванием и характеризуется микроангиопатией с поражением сосудов мозга, внутреннего уха и сетчатки, в основе которой предполагают аутоиммунные нарушения, приводящие к окклюзирующей эндотелиопатии капилляров и прекапилляров [2–4]. В связи с отсутствием очагов некроза СС рассматривают как микроангиопатию, а не васкулит.

Поражение головного мозга при СС относят к гипоксически-ишемическому типу приобретенных миелинопатий [4, 5]. Эндотелиопатия приводит к сужению и окклюзии артериол, последующим микроинфарктам с повреждением аксонов, нейронов и миелина в белом веществе головного мозга [3]. Морфологические изменения в головном мозге характеризуются очаговой микроангиопатией, глиозом и воспалительной реакцией с преимущественным присутствием лимфоцитов. Лабораторная воспалительная активность СС не свойственна.

Синонимами СС являются встречающиеся в литературе термины RED-M (Microangiopathy with Retinopathy, Encephalopathy, Deafness — микроангиопатия

с ретинопатией, энцефалопатией, глухотой) и SECRET (Small Infarcts of Cochlear, Retina and Encephalitic Tissue — микроинфаркты в слуховом нерве, сетчатке и ткани мозга). Случаи СС могут скрываться за диагнозом так называемой серонегативной системной красной волчанки (СКВ).

Для СС характерна клиническая триада с поражением головного мозга, сетчатки и слухового нерва, что отмечают в 85% случаев. Вместе с тем в дебюте болезни типичная триада признаков наблюдается менее чем у 20% пациентов; как правило, манифестная фаза характеризуется моноорганным поражением [6–8], что существенно затрудняет своевременную диагностику СС. Заболевание дебютирует обычно в 20–40 лет, в 1,5–3 раза чаще встречается у женщин, чем у мужчин [2, 4, 8]. В то же время имеются данные, что у мужчин заболевание протекает тяжелее и чаще наблюдается полная триада клинических признаков, чем у женщин [8].

Поражение сетчатки приводит к снижению зрения, но при вовлечении исключительно периферических отделов в некоторых случаях оно протекает асимптомно. Энцефалопатия при СС может дебютировать сильными (порой мигренозными) головными болями или начи-

наться с нарушений концентрации внимания и памяти, появления депрессии, агрессивного поведения. Поражение слухового нерва сопровождается тугоухостью, звоном в ушах, нистагмом, головокружением, что в свою очередь может влиять на прогрессирование психических нарушений.

P. Smith и соавт. [9] высказано интересное предположение, что СС был болен художник Ф. Гойя, с чем связан мрачный второй период его творчества. Одной из первых работ, на которой отразилось влияние заболевания Гойи, стала серия офортов «Капричос» (рис. 1). Представлены свидетельства, что болезнь началась остро в возрасте 46 лет с сильных головных болей, которые сопровождались слабостью, нарушениями координации, грохочущим шумом в ушах и прогрессирующим снижением слуха. Присоединились паралич правой руки и расстройства речи, отмечался эпизод потери зрения, были галлюцинации. Постепенно зрение восстановилось, исчезли головокружения и нарушения координации, но долго сохранялся парез правой руки. До конца жизни художник оставался глухим, общаясь с окружающими с помощью записок и рисунков, которые во время длительного выздоровления становились все более мрачными.

Известно, что проявления СС могут исчезать самостоятельно через несколько лет. Наиболее часто СС протекает монофазно, но возможно и полифазное течение с чередой обострений и ремиссий в течение 1–2 лет [3, 6–8]. В зависимости от выраженности клинических проявлений энцефалопатии и изменений, выявляемых при магнитно-резонансной томографии (МРТ) головного мозга, выделяют 4 степени тяжести течения СС, от легкой до крайне тяжелой [10].

В качестве иллюстрации клинического течения СС приводим следующее наблюдение.

Пациент 55 лет, имеющий в анамнезе указания на перенесенный миокардит, в конце августа 2017 г. в течение суток испытывал выраженное головокружение, шум в ушах, головную боль и отмечал нечеткость зрения, прошедшие самопроизвольно. Выполненная в этот день МРТ не выявила патологических изменений в головном мозге, околоносовых пазухах и ячейках сосцевидных отростков височных костей. В сентябре 2017 г. развился короткий, в течение 10 мин, эпизод диплопии, через 2 нед — эпизод дизартрии, также прошедший самостоятельно. С конца октября 2017 г. присоединилась острая двусторонняя нейросенсорная тугоухость, проводилось лечение глюкокортикоидами (ГК), шунтирование барабанной полости без существенного эффекта. В течение последующих 2 мес тугоухость постепенно уменьшалась, но полностью слух не восстановился.

В конце декабря 2017 г. присоединилось острое выпадение верхневисочного квадранта поля зрения справа. Отмечались



Рис. 1. Ф. Гойя. Сон разума рождает чудовищ

сердцебиение и слабость, при эхокардиографическом исследовании, за исключением открытого овального окна диаметром 2 мм, не выявлено существенной патологии, как и при рентгенологическом исследовании органов грудной клетки. Отсутствовали изменения в анализах мочи и лабораторная воспалительная активность (С-реактивный белок — 5,1 мг/л, СОЭ — 5 мм/ч), получены отрицательные результаты исследования на сифилис, вирусы гепатита В и С, иммунодефицита человека.

В ФГБНУ «Научный центр неврологии» при МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника выявлены множественные, гиперинтенсивные в T2-взвешенном изображении (T2-ВИ) округлые и овальные очаги до 4 мм в глубоких отделах белого вещества больших полушарий и в мозолистом теле. При повторной МРТ головного мозга через 2 нед отмечена отрицательная динамика с увеличением количества очагов, прежде всего в мозолистом теле, размером 2–3 мм, в количестве до 12 (рис. 2). Электроэнцефалография не выявила эпилептической активности. При исследовании ликвора отмечен умеренный цитоз (57 клеток в 1 мкл) с преобладанием лимфоцитов, белок — 0,67 г/л, глюкоза — 2,9 ммоль/л, отсутствие антител к вирусам герпеса, Эпштейна—Барр, цитомегаловирусу. В ликворе не обнаружено олигоклонального IgG, что в сочетании с отсутствием патологических изменений при исследовании зрительных и акустических вызванных потенциалов позволило отвергнуть диагноз рассеянного склероза (РС).

Офтальмоскопических признаков изменений прозрачных сред глаза, диска зрительного нерва не отмечено. При исследовании полей зрения справа сохранялось выпадение в верхневисочном квадранте. При флюоресцентной ангиографии глазного дна — картина правосторонней ретинопатии с гипофлюоресцентными зонами выраженной ишемии сетчатки с микроаневризмами по ходу темпоральной аркады и в нижнем квадранте, а также признаки двустороннего ангиита с формированием на периферии гипофлюоресцентных очажков в виде муфт по ходу артериол.

При обследовании в ФГБНУ НИИР им. В.А. Насоновой в сыворотке крови не обнаружено антител к цитоплазме нейтрофилов, антиядерных антител, антител к дезоксирибонуклеиновой кислоте, кардиолипинам и β2-гликопротеидам, интерлейкин 6 в пределах нормы. Отмеченное ранее небольшое повышение уровня ревматоидного фактора до 1,4 нормы при повторном исследовании отсутствовало.

На основании наличия типичной клинической триады, включающей ишемическую ретинопатию, нейросенсорную тугоухость и поражение центральной нервной системы (ЦНС) в виде типичных округлых очаговых изменений в мозолистом теле и глубоком белом веществе головного мозга, диагностирован СС. Начато лечение высокими дозами ГК внутривенно и внутрь, внутривенным иммуноглобулином (ВВИГ) с последующим присоединением анти-В-клеточной терапии ритуксимабом (РТМ).

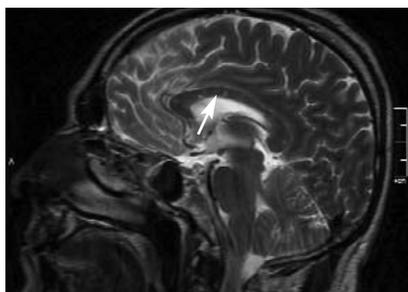


Рис. 2. МРТ головного мозга пациента (сагиттальный срез, T2-ВИ): множественные гиперинтенсивные очаги (2–4 мм) в нижних отделах мозолистого тела

Дифференциальную диагностику СС проводят с РС, острым рассеянным энцефаломиелитом, инфекционными энцефалитами, болезнью Меньера, изолированным васкулитом ЦНС, поражением ЦНС при СКВ, болезни Бехчета. Полиорганный характер поражения с вовлечением органов зрения и слуха требует проведения дифференциальной диагностики с такими заболеваниями

Схемы лечения СС в зависимости от тяжести поражения ЦНС, предложенные R. Rennebohm и соавт. [10]

Крайне тяжелое поражение ЦНС	Тяжелое поражение ЦНС	Поражение ЦНС средней тяжести	Легкое поражение ЦНС	Отсутствие поражения ЦНС
Характеристика				
<ul style="list-style-type: none"> Тяжелая энцефалопатия Тяжелая деменция и нарушения речи Мультифокальная неврологическая симптоматика Выраженная зависимость в повседневной деятельности Недержание, потребность в постоянном уходе Невозможность взаимодействия, выполнения аудиодиаграммы При МРТ мозга – обширное ишемическое поражение преимущественно белого вещества и мозолистого тела, при повторной МРТ – множественные новые очаги 	<ul style="list-style-type: none"> Умеренная энцефалопатия, нарушения мышления Умеренно тяжелые когнитивные и речевые расстройства Мультифокальная неврологическая симптоматика Существенная зависимость в повседневной деятельности Амбулаторный режим, но возможна потребность в уходе Возможно взаимодействие, выполнение аудиодиаграммы При МРТ мозга – умеренно тяжелое ишемическое поражение преимущественно белого вещества, особенно мозолистого тела, при повторной МРТ – новые очаги 	<ul style="list-style-type: none"> Мягкая энцефалопатия и спутанность сознания Когнитивные и речевые расстройства от легких до умеренных Вариабельная неврологическая симптоматика Некоторая зависимость в повседневной деятельности Полностью амбулаторный режим, но может иметь недостаточную силу и устойчивость Возможно взаимодействие, выполнение аудиодиаграммы При МРТ мозга – очаги умеренной интенсивности, преимущественно в белом веществе, особенно задней части мозолистого тела, при повторной МРТ – отсутствие новых очагов 	<ul style="list-style-type: none"> Мягкие когнитивные и/или личностные изменения для посторонних Мягкие расстройства речи или их отсутствие Полная независимость в повседневной деятельности Полная самостоятельность При МРТ мозга – легкие ишемические изменения, при повторной МРТ – отсутствие новых очагов ишемии 	<ul style="list-style-type: none"> Изолированное поражение сетчатки и/или органа слуха При МРТ мозга – отсутствие или минимальные очаги поражения.
Лечение				
<p>А. ГК В/в МП 1 г/сут 3–7 дней, затем ПРЕД 1 мг/кг/сут (max 80 мг) 4 нед, затем снижение дозы ПРЕД</p> <p>Б. ВВИГ ВВИГ 2 г/кг в течение 2 дней, затем 1 г/кг 1 раз в 2 нед до стабилизации, затем 1,5 г/кг 1 раз в 3 нед при стабильности, затем 2 г/кг 1 раз в 4 нед в течение 6 мес, затем 1 г/кг 1 раз в 4 нед не менее 6 мес</p> <p>В. ЦФ В/в ЦФ 10–15 мг/кг дважды 1 раз в 2 нед. При улучшении или противопоказаниях к ЦФ: переходят к пункту Г. Если без улучшения: в/в ЦФ 10–15 мг/кг 1 раз в 2 нед, затем 10–15 мг/кг трижды 1 раз в 3 нед, затем 10–15 мг/кг 1–3 введения 1 раз в 4 нед, затем назначение ММФ или ММФ+ТАК (пункт Г)</p> <p>Г. ММФ или ММФ+ТАК ММФ 2 г/сут (если применяют отдельно) ИЛИ: ММФ 1 г/сут + ТАК 4 мг/сут до стабилизации, затем только ММФ не менее 2 лет</p> <p>Д. РТМ РТМ 1 г дважды через 2 нед, затем через 4–6 мес, затем через 6 мес при необходимости</p>	<p>А. ГК В/в МП 1 г/сут 3–7 дней, затем ПРЕД 1 мг/кг/сут (max 80 мг) 4 нед, затем снижение дозы ПРЕД</p> <p>Б. ВВИГ ВВИГ 2 г/кг в течение 2 дней, затем 1 г/кг 1 раз в 2 нед до стабилизации, затем 1,5 г/кг 1 раз в 3 нед при стабильности, затем 2 г/кг 1 раз в 4 нед в течение 6 мес, затем 1 г/кг 1 раз в 4 нед не менее 6 мес</p> <p>В. ЦФ В/в ЦФ необязательно (возможно использование по схеме крайне тяжелого) или переход к пункту Г</p> <p>Г. ММФ или ММФ+ТАК ММФ 2 г/сут (если применяют отдельно) ИЛИ: ММФ 1 г/сут + ТАК 4 мг/сут до стабилизации, затем только ММФ не менее 2 лет</p> <p>Д. РТМ РТМ 1 г дважды через 2 нед, затем через 4–6 мес, затем через 6 мес при необходимости</p>	<p>А. ГК В/в МП 1 г/сут 3–7 дней, затем ПРЕД 1 мг/кг/сут (max 80 мг) 4 нед, затем снижение дозы ПРЕД</p> <p>Б. ВВИГ ВВИГ 2 г/кг в течение 2 дней, затем 1 г/кг 1 раз в 2 нед* до стабилизации, затем 1,5 г/кг 1 раз в 3 нед при стабильности, затем 2 г/кг 1 раз в 4 нед в течение 6 мес, затем 1 г/кг 1 раз в 4 нед не менее 6 мес. *Возможен переход к схеме 1 раз в 4 нед</p> <p>В. ЦФ В/в ЦФ не требуется, переходят к пункту Г</p> <p>Г. ММФ ММФ 2 г/сут не менее 2 лет</p> <p>Д. РТМ РТМ необязательно, но предпочтительно РТМ 1 г дважды через 2 нед, затем через 4–6 мес, затем через 6 мес при необходимости</p>	<p>А. ГК В/в МП необязательно, ПРЕД 1 мг/кг/сут (max 80 мг) 4 нед, затем снижение дозы ПРЕД</p> <p>Б. ВВИГ ВВИГ 2 г/кг в течение 2 дней, затем 1 г/кг каждые 4 нед в течение 6–12 мес</p> <p>Г. ММФ ММФ 2 г/сут не менее 2 лет</p> <p>Д. РТМ РТМ необязательно; как правило, не используют. РТМ 1 г дважды через 2 нед, затем через 4–6 мес</p>	<p>А. ГК В/в МП 1 г/сут 3 дня, затем ПРЕД в дозе 40–60 мг/сут 1–2 нед, затем снижение дозы ПРЕД</p> <p>Б. ВВИГ ВВИГ 2 г/кг в течение 2 дней, затем 1 раз в 2 нед 1 г/кг, затем ВВИГ повторно до стабилизации</p> <p>Г. ММФ ММФ 2 г/сут не менее 2 лет</p> <p>Д. РТМ РТМ необязательно; как правило, не используют</p>

Примечание. МП – метипред, ПРЕД – преднизолон, ТАК – такролимус.

из группы системных васкулитов, как гранулематоз с полиангиитом (ГПА) Вегенера, синдром Когана [11, 12]. В отличие от СС, для ГПА типично сочетание отита с поражением верхних дыхательных путей (некротический ринит, синусит), а также вовлечение в патологический процесс почек и легких. Патогномичным признаком синдрома Когана является интерстициальный кератит, не встречающийся при СС.

Ключевое значение для подтверждения диагноза СС имеют результаты МРТ головного мозга, флюоресцентной ангиографии сетчатки и аудиометрии. Картина, выявляемая при МРТ головного мозга у больных СС, во многом напоминает изменения при РС, наблюдаются множественные очаги, расположенные перивентрикулярно, в глубоком белом веществе головного мозга и мозолистом теле. Однако, в отличие от РС, при СС поражается центральная часть мозолистого тела и формируются типичные очаговые изменения, которые при Т2-ВИ МРТ напоминают «жемчужное ожерелье» или «снежки» (snow-ball), как в представленном клиническом наблюдении, что считают патогномичным для СС [3, 8, 13, 14].

В поздней стадии СС может присоединяться атрофия мозолистого тела. Кроме того, для СС характерны очаги в базальных ганглиях, в 30% случаев при Т1-ВИ МРТ выявляют интенсивное накопление контраста в оболочках [3, 13]. Описано вовлечение спинного мозга на уровне шейного отдела позвоночника [15]. Таким образом, для острой фазы СС характерна МРТ-триада, включающая специфические изменения в мозолистом теле, очаги в глубоком белом веществе и контрастирование мозговых оболочек. В цереброспинальной жидкости обнаруживают незначительный лимфоцитарный плеоцитоз и умеренное повышение содержания белка [2], что присутствовало в представленном клиническом наблюдении.

При флюоресцентной ангиографии выявляют множественную окклюзию ветвей артерии сетчатки, что также является патогномичным признаком СС. Поскольку при СС макулярная область сетчатки остается интактной, может сохраняться нормальная острота зрения. Оптическая когерентная томография сетчатки полезна при динамическом мониторинге больных СС с ретинопатией и для дифферен-

циальной диагностики с РС, при котором типично диффузное истончение слоя нервных волокон, в то время как при СС оно носит пятнистый характер [16]. Повреждение слухового нерва приводит к тугоухости, что порой может быть мало выражено и выявляться лишь при аудиометрии с типичным снижением восприятия низких частот.

Следует подчеркнуть, что ключевое значение для диагностики СС наряду с подробным планомерным инструментальным обследованием имеет взаимодействие врачей разных специальностей — ревматологов, неврологов, офтальмологов, отоларингологов. Роль ревматологов в ведении больных СС особенно возросла в последние годы в связи с эффективным применением агрессивной длительной терапии иммуносупрессантами и генно-инженерными биологическими препаратами (ГИБП).

Рандомизированные клинические исследования при СС отсутствуют, что в первую очередь связано с крайней редкостью заболевания. В основе терапии СС лежит применение сверхвысоких доз ГК (внутривенно 1 г/сут, внутрь 1 мг/кг в сутки), ВВИГ в сочетании с циклофосфаном (ЦФ) или микофенолата мофетиллом (ММФ) и ГИБП, прежде всего РТМ. В отличие от РС, при котором эффективны β-интерфероны и natalizумаб, у пациентов с СС эти препараты могут вызывать отрицательную динамику клинических симптомов [17, 18], что подчеркивает важность дифференциальной диагностики СС и РС. В некоторых случаях СС тяжелого течения применяют плазмаферез [19]. Поскольку повреждения органа слуха и сетчатки быстро становятся необратимыми, лечение должно быть назначено как можно раньше, что также позволяет избежать развития когнитивных нарушений. Продолжительность активной терапии варьирует в зависимости от тяжести течения СС и составляет от 4–6 мес до нескольких лет. После достижения стойкой ремиссии проводят поддерживающую терапию цитостатиками и/или ГК длительностью не менее 2 лет.

В 2018 г. группой американских исследователей под руководством R. Rennebohm [10], в которую вошли невро-

лог, офтальмолог и ревматолог, опубликованы пилотные рекомендации по лечению СС, основанные на накопленном клиническом опыте лечения относительно крупной когорты пациентов. Предложенные рекомендации следует рассматривать как начальный этап планирования дальнейших направлений исследования потенциально эффективных методов лечения СС.

R. Rennebohm и соавт. предложено модифицировать схему лечения прежде всего в зависимости от тяжести поражения ЦНС, что подробно представлено в таблице [10]. При тяжелом течении рекомендовано одновременное использование сверхвысоких доз ГК внутривенно и внутрь, ВВИГ, ЦФ или ММФ (в том числе в сочетании с такролимусом), а также РТМ. При легком поражении ЦНС предложено сокращать схему лечения, ограничиваясь ГК, ММФ и редуцированным курсом ВВИГ. Для лечения случаев с преимущественным поражением сетчатки и органа слуха также рекомендовано применять сокращенные курсы ГК и ВВИГ в сочетании с ММФ.

Применение агрессивных иммуносупрессивных схем лечения, несомненно, требует взвешенной оценки соотношения их потенциальной эффективности и риска осложнений терапии, которые по тяжести могут конкурировать с проявлениями СС; необходим тщательный мониторинг пациентов с контролем показателей безопасности лечения.

Прозрачность исследования

Исследование не имело спонсорской поддержки. Исследователи несут полную ответственность за предоставление окончательной версии рукописи в печать.

Декларация о финансовых и других взаимоотношениях

Все авторы принимали участие в разработке концепции и дизайна исследования и в написании рукописи. Окончательная версия рукописи была одобрена всеми авторами. Авторы не получали гонорар за исследование.

ЛИТЕРАТУРА

- Susac JO, Hardman JM, Selhorst JB. Microangiopathy of the brain and retina. *Neurology*. 1979;29(3):313-6. doi: 10.1212/WNL.29.3.313
- Jarius S, Kleffner I, Dorr JM, et al. Clinical, paraclinical and serological findings in Susac syndrome: an international multicenter study. *J Neuroinflamm*. 2014;11:46. doi: 10.1186/1742-2094-11-46
- Nazari F, Azimi A, Abdi S. What is Susac syndrome? — A brief review of articles. *Iran J Neurol*. 2014;13(4):209-14.
- Шмидт ТЕ. Редкие демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы. *Неврологический журнал*. 2016;(5):6-18 [Shmidt TE. Rare demyelinating diseases of the central nervous system. *Neurologicheskii Zhurnal*. 2016;(5):6-18 (In Russ.)].
- Van der Knaap MS, Valk J. MR of adrenoleukodystrophy: histopathologic correlations. *AJNR Am J Neuroradiol*. 1989;10 Suppl. 5:S12-4.
- Dorr J, Krautwald S, Wildemann B, et al. Characteristics of Susac syndrome: a review of all reported cases. *Nat Rev Neurol*. 2013;9:307-16. doi: 10.1038/nrneurol.2013.82
- Van der Kooij SM, van Buchem MA, Overbeek OM, et al. Susac syndrome: a report of four cases and a review of the literature. *Neth J Med*. 2015;73:10-6.
- Vishnevskia-Dai V, Chapman J, Sheinfeld R, et al. Susac syndrome: clinical characteristics, clinical classification, and long-term prognosis. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95(43):5223. doi: 10.1097/MD.0000000000005223
- Smith PE, Chitty CN, Williams G, Stephens D. Goya's deafness. *Pract Neurol*. 2008;8(6):370-7. doi: 10.1136/jnnp.2008.161349
- Rennebohm RM, Asdaghi N, Srivastava S, Gertner E. Guidelines for treatment of Susac syndrome — An update. *Int J Stroke*. 2018 Jan 1:1747493017751737. doi: 10.1177/1747493017751737
- Бекетова ТВ. Гранулематоз с полиангиитом, патогенетически связанный с антинейтрофильными цитоплазматическими антителами: особенности клинического течения. *Научно-практическая ревматология*. 2012;50(6):19-28 [Beketova TV. Granulomatosis with polyangiitis, which is pathogenetically associated with antineutrophil cytoplasmic antibodies: Clinical features. *Nauchno-Prakticheskaya Revmatologiya = Rheumatology Science and Practice*. 2012;50(6):19-28 (In Russ.)]. doi: 10.14412/1995-4484-2012-1288
- Бекетова ТВ. Синдром Когана. Клиническое наблюдение и обзор литературы. *Научно-практическая ревматология*. 2016;54(4):463-8 [Beketova TV. Cogan's syndrome is a new nosological entity in the current classification of systemic vasculitis: A clinical case and a review of literature. *Nauchno-Prakticheskaya Revmatologiya = Rheumatology Science and Practice*. 2016;54(4):463-8 (In Russ.)]. doi: 10.14412/1995-4484-2016-463-468
- Sinnecker T, Kuchling J, Dusek P, et al. Ultrahigh field MRI in clinical neuroimmunology: a potential contribution to improved diagnostics and personalised disease management. *EPMA J*. 2015;6(1):16. doi: 10.1186/s13167-015-0038-y
- Kleffner I, Dorr J, Ringelstein M, et al. Diagnostic criteria for Susac syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2016;87:1287-95. doi: 10.1136/jnnp-2016-314295
- Huale H, Donlon SL, Okuda DT. A case of Susac syndrome with cervical spinal cord involvement on MRI. *J Neurol Sci*. 2014;337(1-2):228-31. doi: 10.1016/j.jns.2013.11.040
- Bernard JT, Romero R, Agrawal K, et al. Optical coherence tomography in Susac's syndrome. *Mult Scler Relat Disord*. 2014;3(1):110-6. doi: 10.1016/j.msard.2013.05.005
- Zhovtis Ryerson L, Kister I, Snuderl M, et al. Incomplete Susac syndrome exacerbated after natalizumab. *Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm*. 2015;2(5):151. doi: 10.1212/NXI.0000000000000151
- Algahtani H, Shirah B, Amin M, et al. Susac syndrome misdiagnosed as multiple sclerosis with exacerbation by interferon beta therapy. *Neuroradiol J*. 2017 Jan 1:1971400917712265. doi: 10.1177/1971400917712265
- Mateen FJ, Zubkov AY, Muralidharan R, et al. Susac syndrome: clinical characteristics and treatment in 29 new cases. *Eur J Neurol*. 2012;19:800-11. doi: 10.1111/j.1468-1331.2011.03627.x