

# Successful cochlear implantation in a Susac syndrome patient

## Implante coclear em paciente com síndrome de Susac

Luiz Lavinsky<sup>1</sup>, Fabiana Scarton<sup>2</sup>, Michelle Lavinsky-Wolff<sup>3</sup>, Joel Lavinsky<sup>4</sup>, Luís Henrique Motta<sup>5</sup>

**Keywords:** cochlear diseases, cochlear implants, deafness, susac syndrome.

**Palavras-chave:** doenças cocleares, implante coclear, surdez, síndrome de susac.

### INTRODUÇÃO

A síndrome de Susac (SS) é uma doença rara e potencialmente devastadora, consistindo da tríade: encefalopatia, distúrbios visuais e perda auditiva, resultando de microangiopatia no cérebro, retina e cóclea. Otorrinolaringologistas devem se familiarizar com a síndrome de Susac, uma vez que a perda auditiva pode ser o sintoma inicial da mesma. A perda auditiva neurosensorial (PANS) na SS geralmente afeta as frequências baixas e médias, sugerindo que essa manifestação é causada principalmente por microinfartos na região apical da cóclea. Apesar da tríade clássica ser patognomônica da síndrome de Susac, um alto índice de suspeita é necessário na maioria dos casos, uma vez que a maioria dos pacientes não apresenta a tríade completa à época de instalação dos sintomas<sup>1,2</sup>.

A ressonância magnética (RM) é muito útil no diagnóstico de SS, indicando múltiplos pequenos focos de aumento na intensidade de sinal em T2, tanto na substância branca, quanto na cinzenta. Atualmente, não há um algoritmo terapêutico para SS<sup>2</sup>. Assim, o tratamento é empírico, mas há uma certeza: o tratamento precoce, mesmo quando empírico, é capaz de reduzir as sequelas permanentes<sup>1</sup>.

Infelizmente, há pouquíssimos relatos na literatura sobre implante coclear (IC) nessa população. O presente trabalho descreve os desfechos clínicos do IC em um paciente com SS que desenvolveu PANS.

### RELATO DE CASO

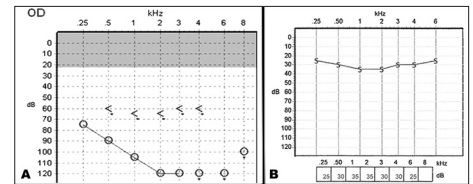
Um homem de 29 anos apresentou perda visual segmentar bilateral, acompanhada por cefaleia com características de enxaqueca. Suas funções neurológicas se deterioraram, vindo ele a apresentar vômito, perda de consciência e amnésia. Uma semana depois, o paciente começou a queixar de perda visual e pressão nos ouvidos, seguido de alterações

neuromotoras e cofose. A avaliação audiológica revelou PANS profunda bilateral. Sem leitura labial, seu reconhecimento de palavras era nulo tanto na situação aberta quanto fechada. A RM mostrou múltiplos pequenos focos de aumento na intensidade de sinal envolvendo o corpo caloso e a substância periventricular nas imagens FLAIR e em T2. A angiografia da retina com fluoresceína não mostrou anormalidades. A campimetria foi sugestiva de hemianopsia binasal. Os exames laboratoriais estavam normais. O quadro clínico levou ao diagnóstico de SS e subsequente tratamento com imunoglobulina e plasmafereze.

Após o tratamento, não houve melhora da PANS. Apesar de remissão da náusea, ele permaneceu com instabilidade da marcha durante 18 meses após o início do tratamento. Além da PANS, o paciente queixava de zumbido, que piorava durante episódios de desequilíbrio, e pressão nos ouvidos. Ao teste de Romberg, o paciente oscilava para o lado direito. A videonistagmografia não mostrou alterações.

O IC foi indicado, uma vez que a avaliação audiométrica exibiu resultados ruins, com o paciente ficando incapaz de alcançar porcentagem de inteligibilidade e demonstrando respostas limitadas em 250 e 1000 Hz em exames com próteses auditivas.

O paciente foi submetido ao IC no lado direito. O nervo facial foi monitorado durante o procedimento e não houve complicações no intra, nem no pós-operatório. Os resultados da telemetria de resposta neural e exames de impedância estavam satisfatórios. Após a cirurgia, o paciente demonstrou boa tolerância a ambientes ruidosos, e era capaz de ouvir música prazerosamente. Dentro de seis meses, ele era capaz de falar ao telefone e demonstrou satisfatório reconhecimento da fala sem a necessidade de leitura labial. Em menos de um ano, a audiometria revelou limiar de 30 dB e um limiar de reconhecimento da fala de 100% em campo aberto (Figura 1).



**Figura 1.** Audiograma pré-operatório do lado direito, mostrando perda auditiva neurosensorial profunda. B: Avaliação pós-operatória aos 6 meses com o implante coclear, mostrando limiar de 30 dB.

### DISCUSSÃO

A literatura é pobre em resultados de IC em pacientes com SS. Esse relato descreve um caso de sucesso de um paciente com SS submetido à IC. Recentemente, Roeser et al.<sup>1</sup> publicaram um estudo que revisa as manifestações otológicas de 23 pacientes com SS e também descreve um caso singular e de sucesso na implantação de um IC. Nossos bons resultados corroboram aqueles de Roeser et al., demonstrando que pacientes com SS são bons candidatos ao IC.

### COMENTÁRIOS FINAIS

A perda auditiva representa uma das principais manifestações da SS. A literatura é pobre na descrição de resultados de implantes cocleares nessa população; entretanto, nosso trabalho corrobora as poucas evidências disponíveis, sugerindo que o IC pode ser considerado uma boa opção para a reabilitação auditiva desses pacientes.

### REFERÊNCIAS

1. Roeser MM, Driscoll CL, Shalloo JK, Gifford RH, Kasperbauer JL, Gluth MB. Susac syndrome--a report of cochlear implantation and review of otologic manifestations in twenty-three patients. *Otol Neurotol.* 2009;30(1):34-40.
2. Susac JO, Murtagh FR, Egan RA, Berger JR, Bakshi R, Lincoff N, Gean AD, et al. MRI findings in Susac's syndrome. *Neurology.* 2003;61(12):1783-7.

<sup>1</sup> Médico, PhD, Professor do Departamento de Otorrinolaringologia da Escola de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, Brasil.

<sup>2</sup> Médico, Otorrinolaringologista - Departamento de Otorrinolaringologia da Escola de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, Brasil.

<sup>3</sup> Médico, Otorrinolaringologista, Mestre - Departamento de Otorrinolaringologia da Escola de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, Brasil.

<sup>4</sup> Médico, Otorrinolaringologista - Curso de Pós-Graduação em Ciências Médicas- Cirurgia da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, Brasil.

<sup>5</sup> Médico, Otorrinolaringologista, Mestre - Departamento de Otorrinolaringologia e Cirurgia de Cabeça e Pescoço - Hospital de Clínicas de Porto Alegre, Porto Alegre, Brasil.

Departamento de Otorrinolaringologia da Escola de Medicina da Universidade Federal do Rio Grande do Sul, Porto Alegre, Brasil.

Endereço para correspondência: Luiz Lavinsky. Rua Quintino Bocaiuva, nº 673, 4º andar. Porto Alegre - RS. Brasil. CEP: 90440-003.

Tel: +55 (51) 3332-3032. Fax: +55 (51) 3330-6834. E-mail: lavinsky.ez@terra.com.br

Este artigo foi submetido no SGP (Sistema de Gestão de Publicações) da BJORL em 29 de outubro de 2011. cod. 8871.

Artigo aceito em 13 de dezembro de 2011.