REVISTA TÓPICOS
ISSN 2965-6672 | Qualis A2

ACHADOS RETINIANOS NO DIAGNÓSTICO PRECOCE DA SÍNDROME DE SUSAC: UMA REVISÃO SISTEMÁTICA DA LITERATURA

RETINAL FINDINGS IN THE EARLY DIAGNOSIS OF SUSAC SYNDROME: A SYSTEMATIC LITERATURE REVIEW

Ciências da Saúde • 13/11/2026

REGISTRO DOI: 10.70773/revistatopicos/794526489

Daielle Teixeira de Carvalho[1]

Alexandra Muniz Gomes da Fonseca[2]

Diana Lorena Silva Borges[3]

Vagner Rodrigues Sales[4]

RESUMO

Esta revisão sistemática analisa o papel dos achados oftalmológicos, em especial os identificados pela angiofluoresceinografia da retina, na suspeição e no diagnóstico precoce da Síndrome de Susac, microangiopatia imunomediada rara que acomete encéfalo, retina e cóclea. A busca nas bases PubMed/MEDLINE, LILACS e SciELO, realizada em 27 de março de 2026, seguiu as recomendações PRISMA 2020 e abrangeu estudos publicados nos últimos dez anos com dados oftalmológicos de pacientes. A análise foi qualitativa e descritiva, e o risco de viés, avaliado pelos instrumentos do Joanna Briggs Institute, foi baixo em 12 de 24 estudos, moderado em 7 e alto em 5. Foram incluídos 27 estudos, entre relatos de caso, séries de casos, coortes e revisões. A oclusão arterial retiniana predominou, descrita em 21 de 23 fontes independentes, seguida da hiperfluorescência da parede arteriolar, descrita em 9 fontes e interpretada como marcador de atividade endotelial mesmo antes da instalação da oclusão. Em parte dos relatos, os achados retinianos precederam ou coincidiram com a instalação da tríade clínica completa. Os resultados sugerem que a investigação retiniana pode contribuir para a suspeição precoce da síndrome, inclusive em apresentações incompletas, embora o predomínio de relatos de caso limite a estimativa da acurácia diagnóstica desses achados.

Palavras-chave: Síndrome de Susac; Retina; Angiografia Fluoresceínica; Oclusão da Artéria Retiniana; Diagnóstico Precoce.

ABSTRACT

This systematic review examines the role of ophthalmological findings, especially those identified by retinal fluorescein angiography, in the suspicion and early diagnosis of Susac syndrome, a rare immune-mediated microangiopathy that affects the brain, retina, and cochlea. Searches in PubMed/MEDLINE,

LILACS, and SciELO on March 27, 2026 followed the PRISMA 2020 recommendations and covered studies from the last ten years that presented ophthalmological data from patients. The analysis was qualitative and descriptive, and the risk of bias, assessed with the Joanna Briggs Institute tools, was low in 12 of 24 studies, moderate in 7, and high in 5. Twenty-seven studies were included, comprising case reports, case series, cohorts, and reviews. Retinal artery occlusion predominated, described in 21 of 23 independent sources, followed by arteriolar wall hyperfluorescence, described in 9 sources and interpreted as a marker of endothelial activity even before occlusion is established. In some reports, retinal findings preceded or coincided with the onset of the complete clinical triad. The results suggest that retinal investigation may contribute to early suspicion of the syndrome, including in incomplete presentations, although the predominance of case reports limits the estimation of the diagnostic accuracy of these findings.
Keywords: Susac Syndrome; Retina; Fluorescein Angiography; Retinal Artery Occlusion; Early Diagnosis.

1. INTRODUÇÃO

A Síndrome de Susac é uma doença rara, com origem autoimune, que causa uma microangiopatia oclusiva nos pequenos vasos do encéfalo, da retina e da cóclea (Susac, 1994). Trata-se de uma endoteliopatia imunomediada: a disfunção e a lesão das células endoteliais obstruem a microcirculação e produzem eventos isquêmicos nesses territórios. Acomete sobretudo mulheres jovens e tem baixa incidência estimada, o que ajuda a explicar o reconhecimento tardio e o subdiagnóstico na prática clínica (Rennebohm et al., 2010).

A doença é classicamente definida por uma tríade clínica: encefalopatia, perda auditiva neurossensorial e oclusões de ramos arteriais da retina (O'Halloran et al., 1998). Os três componentes raramente aparecem juntos no início; é mais comum que surjam em sequência, ao longo do tempo (Kleffner et al., 2016). Essa evolução dificulta o diagnóstico, porque o quadro inicial pode se confundir com outras condições neurológicas, como esclerose múltipla e encefalomielite disseminada aguda, e o tratamento adequado acaba sendo atrasado (Rennebohm et al., 2010).

Nesse cenário, os achados oftalmológicos têm peso especial, pois muitas vezes são um dos primeiros sinais objetivos de comprometimento sistêmico. A manifestação mais típica são as oclusões de ramos arteriais da retina, que podem causar defeitos de campo visual, como escotomas, mas também podem passar sem sintomas quando ocorrem na periferia (Khan; Allroggen; Pagliarini, 2014). Além disso, a hiperfluorescência da parede arteriolar (HPA) à angiofluoresceinografia (AF) reflete dano endotelial ativo e é considerada um importante marcador de atividade da doença (Notis et al., 1995).

Entre os exames oftalmológicos, a AF da retina ocupa lugar central na investigação diagnóstica da síndrome. Tem sido descrita como útil para detectar alterações microvasculares, inclusive em fases subclínicas (Van Oevelen et al., 2023), e permite identificar áreas de oclusão arterial, extravasamento vascular e alterações da parede dos vasos. A tomografia de coerência óptica (OCT) e a angiografia por OCT também têm se mostrado úteis na avaliação estrutural e funcional da retina e permitem correlacionar os achados clínicos com a anatomia (Azevedo et al., 2017).

Nesse contexto, a literatura ainda carece de uma valorização sistemática das manifestações retinianas como elemento central da suspeição diagnóstica. Na prática clínica, elas costumam ser pouco exploradas, sobretudo quando a apresentação é incompleta. Essa lacuna motiva o presente estudo, que busca avaliar o papel dos achados oftalmológicos, em especial os identificados pela angiofluoresceinografia, no diagnóstico precoce da Síndrome de Susac, com ênfase nas alterações retinianas que aparecem antes de a tríade clássica se completar.

2. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

2.1. Definição e Fisiopatologia

A Síndrome de Susac é uma microangiopatia rara que acomete os pequenos vasos da retina, da orelha interna e do encéfalo, com provável mediação autoimune dirigida contra as células endoteliais, e que se expressa por uma tríade clínica de encefalopatia, déficits visuais decorrentes de oclusões de ramos arteriais retinianos e perda auditiva neurossensorial (Fonderska et al., 2022; Marrodan; Fiol; Correale, 2022).

Apesar da raridade, é uma doença de grande relevância clínica por três motivos: a apresentação variável favorece o subdiagnóstico; ela entra no diagnóstico diferencial de diversos quadros neurológicos, psiquiátricos, oftalmológicos e auditivos, sendo com frequência confundida com eles, em especial com a esclerose múltipla e a enxaqueca com aura; e o diagnóstico e o tratamento tardios podem resultar em sequelas irreversíveis, como demência, cegueira e perda auditiva (Marrodan; Fiol; Correale, 2022).

Por se tratar de uma doença vasculo-oclusiva, pode levar a desfechos oculares e sistêmicos graves (Zur; Habot-Wilner, 2022), e, como o diagnóstico depende dos sintomas típicos, da ressonância magnética de encéfalo e, sobretudo, da angiografia fluoresceínica, o erro diagnóstico conduz a tratamento inadequado e piora o prognóstico (Fonderska et al., 2022).

Considera-se que o mecanismo central seja uma endoteliopatia imunomediada: a lesão das células endoteliais leva à obstrução do lúmen de pequenos vasos e a microinfartos nos territórios afetados (Hardy et al., 2015; Kleffner et al., 2016; Rennebohm et al., 2010). A resposta clínica à imunossupressão, descrita na maior parte dos relatos incluídos nesta revisão, é um argumento indireto a favor da natureza imunológica da doença. O antígeno-alvo e os mecanismos exatos da lesão endotelial, contudo, ainda não estão plenamente esclarecidos (Gross et al., 2019; Magro et al., 2011).

A distribuição dos microinfartos explica a apresentação clínica. No encéfalo, as lesões acometem a substância branca e, de modo característico, a porção central do corpo caloso, onde produzem as imagens em “bola de neve” ou “colar de pérolas” à ressonância magnética (RM) (Kofler; Kiechl; Helbok, 2020; Wilf-Yarkoni et al., 2020). Na retina, a oclusão de arteríolas resulta em oclusão de ramo da artéria retiniana (ORAR). Na cóclea, produz perda auditiva neurossensorial, em geral de início súbito e com predomínio em baixas frequências (Kofler; Kiechl; Helbok, 2020; Wilf-Yarkoni et al., 2020).

2.2. Quadro Clínico e Critérios Diagnósticos

A tríade clássica compreende encefalopatia, perda auditiva neurossensorial e oclusões de ramos arteriais da retina (O'Halloran et al., 1998). A encefalopatia manifesta-se com cefaleia, frequentemente de padrão migranoso, alterações cognitivas e comportamentais e sinais neurológicos focais. Os três componentes raramente coexistem ao início e costumam surgir em sequência, por vezes com intervalo de meses a anos (Kleffner et al., 2016).

Os critérios diagnósticos propostos por Kleffner et al. (2016) classificam o diagnóstico como definitivo quando há evidência de envolvimento encefálico, retiniano e vestibulococlear, e como provável quando dois desses três domínios estão presentes. Nesses critérios, o envolvimento retiniano inclui a oclusão de ramo da artéria retiniana e a hiperfluorescência da parede arteriolar à angiofluoresceinografia, sintomático ou não. O envolvimento encefálico considera alterações cognitivas ou comportamentais, sintomas neurológicos focais ou cefaleia, associados a achados típicos à ressonância magnética, e o vestibulococlear considera zumbido, perda auditiva ou vertigem, com exame funcional alterado. Essa estrutura reforça a importância da avaliação oftalmológica em apresentações incompletas.

O diagnóstico diferencial inclui esclerose múltipla e encefalomielite disseminada aguda, com as quais a síndrome é frequentemente confundida (Kleffner et al., 2016; Rennebohm et al., 2010). Os relatos incluídos nesta revisão descrevem erros diagnósticos com esclerose múltipla e, em alguns casos, piora com terapias específicas para essa doença (Algahtani et al., 2018; Roskal-Wałek et al., 2021).

2.3. Manifestações Oftalmológicas

A oclusão de ramo da artéria da retina (ORAR) é a manifestação oftalmológica típica. Pode ser única ou múltipla, uni ou bilateral, recorrente e, quando periférica, pode não causar sintomas, o que permite que passe despercebida até um exame dirigido (Khan; Allroggen; Pagliarini, 2014). Quando sintomática, causa defeitos de campo visual, como escotomas (Roskal-Wałek et al., 2022).

Outros achados descritos são as placas de Gass (depósitos amarelo-esbranquiçados na parede arteriolar), manchas algodonosas, edema e palidez do disco óptico e afinamento retiniano à tomografia de coerência óptica (OCT) após eventos isquêmicos (Bose et al., 2023; Kamieniecka, 2025). Na angiofluoresceinografia (AF), a hiperfluorescência da parede arteriolar (HPA), isto é, a impregnação da parede arteriolar pelo contraste, em regiões sem oclusão, é interpretada como sinal de atividade endotelial (Notis et al., 1995). Seu padrão pode se deslocar ao longo do tempo (Van Oevelen et al., 2023).

Como a ORAR em paciente jovem sem fatores de risco cardiovascular é um evento incomum, sua presença deve motivar a investigação de causas menos frequentes, entre elas a Síndrome de Susac.

2.4. Métodos Diagnósticos Oftalmológicos

A fundoscopia permite identificar oclusões arteriais, placas de Gass e alterações do disco óptico, mas pode não detectar lesões periféricas ou subclínicas. A angiofluoresceinografia é o exame mais empregado na síndrome: documenta áreas de oclusão e de não perfusão, extravasamento e alterações da parede arteriolar (Khan;

Allroggen; Pagliarini, 2014; Van Oevelen et al., 2023). Trata-se de exame invasivo, que exige injeção intravenosa de contraste.

A OCT e a angiografia por OCT são métodos não invasivos que avaliam a estrutura retiniana e a perfusão, e permitem correlacionar achados clínicos com a anatomia (Azevedo et al., 2017). Para a investigação sistêmica, a avaliação oftalmológica é combinada à ressonância magnética de encéfalo e à audiometria; a análise do líquido cefalorraquidiano pode auxiliar a diferenciar a síndrome da esclerose múltipla (Roskal-Wałek et al., 2022).

2.5. Lacuna na Literatura

A literatura sobre a síndrome é composta, em sua maior parte, por relatos de caso e pequenas séries. Os achados oftalmológicos são descritos de forma heterogênea, e não existe protocolo padronizado de avaliação retiniana. Esta revisão busca reunir e descrever esses achados, discutindo seu possível papel na suspeição diagnóstica precoce e os limites da evidência disponível.

3. METODOLOGIA

3.1. Desenho do Estudo e Protocolo

Trata-se de uma revisão sistemática da literatura sobre os achados oftalmológicos na Síndrome de Susac, conduzida segundo as recomendações do Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses (PRISMA) (Page et al., 2022). A pergunta de pesquisa foi estruturada pela estratégia PICO: população, pacientes com diagnóstico de Síndrome de Susac; intervenção/exposição, avaliação dos achados oftalmológicos, especialmente por fundoscopia e angiofluoresceinografia;

comparação, diferentes abordagens diagnósticas; desfechos, contribuição desses achados para o diagnóstico precoce e o manejo clínico. O protocolo desta revisão não foi registrado previamente em plataforma de registro de protocolos.

3.2. Estratégia de Busca

A busca foi feita nas bases PubMed/MEDLINE, LILACS e SciELO, escolhidas por indexarem a literatura biomédica internacional e latino-americana, e realizada em 27 de março de 2026. Utilizou-se a mesma estratégia em todas as bases: ("Susac Syndrome") AND ("Ophthalmologic Findings" OR "Retinal Artery Occlusion"). Aplicaram-se os limites de período (últimos 10 anos) e de idioma (inglês, português ou espanhol) como filtros das próprias bases de dados.

3.3. Critérios de Elegibilidade

Foram elegíveis estudos publicados nos últimos 10 anos, em inglês, português ou espanhol, com pacientes com diagnóstico de Síndrome de Susac e dados sobre achados oftalmológicos. Foram considerados estudos observacionais (coortes, caso-controle e séries de casos), relatos de caso e revisões. Os relatos de caso foram incluídos para enriquecer a análise, dada a raridade da doença. As revisões de literatura foram incluídas por duas razões: (a) quando traziam relato ou análise de casos próprios, fonte primária de dados oftalmológicos; e (b) quando sintetizavam o papel dos exames oftalmológicos e de imagem no diagnóstico, subsidiando a discussão.

Para evitar duplicação de evidências, definiu-se que: (1) as revisões sem casos próprios (Kamieniecka, 2025; Roskal-Wałek et al., 2022)

foram analisadas de forma qualitativa e não entraram na contagem de frequência dos achados; (2) nas revisões com relato de casos próprios, apenas o caso ou a série original dos autores foi considerado nas frequências; (3) estudos recuperados em mais de uma base foram contabilizados uma única vez; e (4) Wilf-Yarkoni et al. (2020) e Fuchs et al. (2025) foram contados como uma única coorte, pois descrevem pacientes dos mesmos centros israelenses em períodos coincidentes (julho de 2017 a agosto de 2018 e julho de 2017 a agosto de 2023), com autores em comum e provável sobreposição de pacientes. A sobreposição foi verificada comparando país, instituição, período de recrutamento e autores dos estudos incluídos; não se identificou outra sobreposição, que não pode, contudo, ser totalmente excluída em casos anonimizados.

Foram excluídos artigos duplicados, publicações sem acesso ao texto completo e estudos sem informações pertinentes às manifestações oftalmológicas da síndrome. Na reavaliação da elegibilidade, dois estudos inicialmente incluídos foram excluídos por contribuírem pouco para a pergunta norteadora: um estudo prospectivo sobre desfechos neuropsicológicos (Van Vrekhem et al., 2024) e uma série de casos de vasculites do sistema nervoso central em que apenas um dos três casos era Síndrome de Susac (Padrick et al., 2020).

3.4. Seleção dos Estudos

A seleção ocorreu em três etapas: leitura de títulos, análise de resumos e avaliação dos textos completos potencialmente elegíveis, verificando-se em cada etapa os critérios de inclusão e exclusão. Participaram três revisores, e não foram registradas discordâncias

entre eles. Os quantitativos de cada etapa estão no fluxograma PRISMA 2020 (Figura 1) e na seção 4.1.1.

3.5. Extração e Síntese dos Dados

Foram extraídos os dados bibliográficos, o delineamento, os achados oftalmológicos e a resposta ao tratamento. A análise foi qualitativa e descritiva, priorizando os padrões de acometimento retiniano e a contribuição dos exames oftalmológicos, especialmente da AF, para o reconhecimento da doença. Os achados oftalmológicos descritos em cada estudo foram quantificados como frequências absolutas e relativas, com o estudo (e não o paciente) como unidade de análise; um mesmo estudo pôde contribuir para mais de um achado. Não foi realizada metanálise.

3.6. Avaliação do Risco de Viés

A qualidade metodológica e o risco de viés dos estudos incluídos foram avaliados com as listas de verificação de avaliação crítica do Joanna Briggs Institute (JBI), escolhidas conforme o delineamento de cada estudo: relato de caso (8 itens), série de casos (10 itens) e estudo de coorte (11 itens) (Moola et al., 2020; Munn et al., 2020). Cada item foi respondido como “sim”, “não”, “não claro” ou “não se aplica”, a partir da leitura do texto completo. A avaliação foi realizada por três revisores independentes, e as divergências foram resolvidas por consenso.

Nos artigos que combinam revisão da literatura e caso próprio (Alshehri et al., 2025; Fonderska et al., 2022; Grygiel-Górniak et al., 2025; Sikorska; Woźniak; Dżaman, 2023), foi avaliado apenas o caso ou a série de casos dos próprios autores. As revisões narrativas sem casos próprios (Kamieniecka, 2025; Roskal-Wałek et al., 2022) não

foram submetidas à avaliação, por não haver lista de verificação adequada ao delineamento. A coorte de Fuchs et al. (2025) é retrospectiva e de grupo único, sem grupo de comparação; por isso, os itens que dependem de dois grupos (C1, C2 e C10) foram classificados como “não se aplica”.

Para cada estudo, calculou-se a proporção de respostas “sim” entre os itens aplicáveis (“sim” + “não” + “não claro”). O risco de viés foi classificado como baixo (≥ 70%), moderado (50% a 69,9%) ou alto (< 50%). O JBI não define pontos de corte; os limites adotados seguem critério usado em revisões da literatura e foram definidos pelos autores. A classificação foi usada para descrever a qualidade da evidência e não como critério de exclusão. Os resultados estão na seção 4.1.2.

3.7. Aspectos Éticos

Por utilizar exclusivamente dados secundários de publicações científicas, sem intervenção direta com seres humanos ou acesso a dados pessoais identificáveis, o estudo não foi submetido ao Comitê de Ética em Pesquisa.

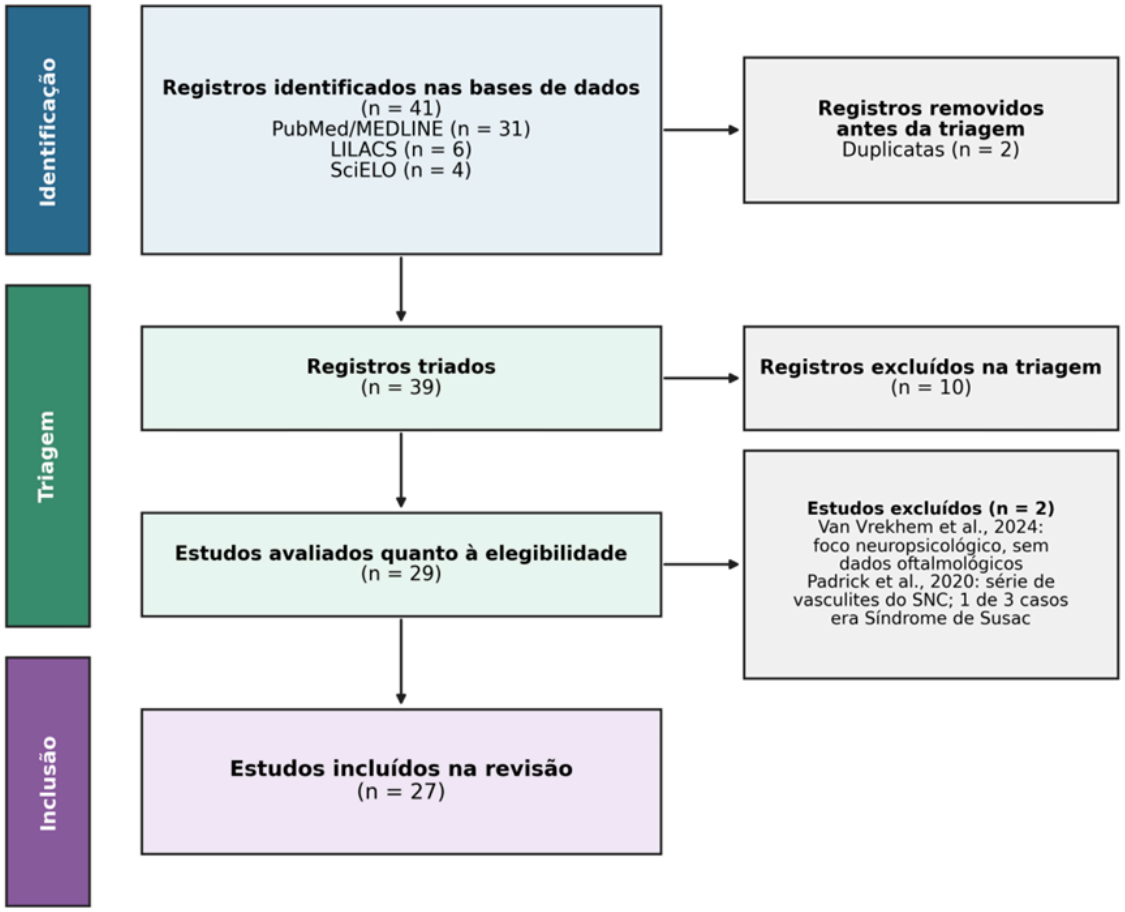
4. ANÁLISE DOS DADOS

4.1. Resultados

4.1.1. Seleção e Características Gerais dos Estudos

O processo de seleção está resumido no fluxograma PRISMA 2020 (Figura 1) e na Tabela 1.

Figura 1. Fluxograma PRISMA 2020 do processo de seleção dos estudos.



Fonte: elaborada pelos autores (2026), adaptada de Page et al. (2022). SNC: sistema nervoso central.

Tabela 1. Quantitativos do processo de seleção dos estudos

Etapa	PubMed/MEDLINE	LILACS	SciELO	Total
Registros identificados	31	6	4	41
Registros excluídos na triagem	5	2	3	10
Registros selecionados	26	4	1	31

Duplicatas removidas	—	—	—	2 (Hokazono, recuperado em mais de uma base)
Estudos únicos selecionados	—	—	—	29
Excluídos na reavaliação de elegibilidade	—	—	—	2 (Padrick et al., 2020; Van Vrekhem et al., 2024)
Estudos incluídos na síntese	—	—	—	27

Fonte: elaborado pelos autores (2026).

Ficaram 27 estudos na síntese qualitativa. Os relatos e análises de casos foram o delineamento mais comum (n = 18). Houve ainda quatro revisões associadas a relato de caso ou análise de série própria (Alshehri et al., 2025; Fonderska et al., 2022; Grygiel-Górniak et al., 2025; Sikorska; Woźniak; Dżaman, 2023), três estudos observacionais ou séries de casos com mais pacientes (Wilf-Yarkoni et al., 2020; Fuchs et al., 2025; Bose et al., 2023, este com 16 pacientes) e duas revisões de literatura (Roskal-Wałek et al., 2022, sobre o papel dos exames de imagem no diagnóstico; Kamieniecka, 2025). O artigo de Hokazono et al. (2024), recuperado nas três bases, foi contabilizado uma única vez. As características de cada estudo estão no Quadro 1.

Quadro 1. Características gerais dos estudos incluídos na revisão (n = 27)

Autor/ano	Delineamento	Achados oftalmológicos descritos	Desfecho / resposta ao tratamento
Algahtani et al., 2018	Relato de caso	ORAR + palidez bilateral do disco óptico	Boa resposta a corticoide + azatioprina
Alshaqi; Moodie; Alchaki, 2022	Relato de caso	ORAR	Recidiva; estabilização com ciclofosfamida
Alshehri et al., 2025	Revisão + relato de caso	ORAR agudo e antigo, bilateral; escotoma	Estabilização com IVIG + corticoide + imunossupressor
Barbero et al., 2022	Relato de caso	ORAR com retina isquêmica	Resposta à ciclofosfamida após falha de corticoide/IVIG
Ben David et al., 2017	Relato de caso	ORAR	Melhora cognitiva/motora lenta com pulsoterapia + IVIG
Blauciak; Bladowska; Paradowski, 2019	Relato de caso	Avaliação oftalmológica não realizada	Melhora com pulsoterapia de corticoide
Bose et al., 2023	Série de casos (n = 16)	ORAR, HPA, placas de Gass, manchas algodonosas, afinamento da camada de fibras nervosas	Menos recidivas com imunossupressão prolongada
Entezari; Karimi; Feizi, 2016	Relato de caso	ORAR + placas de Gass, neovascularização tardia	Progressão bilateral apesar do tratamento; fotocoagulação

Fonderska et al., 2022	Revisão + relato de caso	ORAR + extravasamento vascular	Melhora parcial com corticoide, câmara hiperbárica e plasmaférese
Fuchs et al., 2025	Coorte retrospectiva	ORAR + HPA recorrentes; defeitos de campo visual	Melhora global; 25% com melhora de campo visual, 15% com piora
García-Basterra et al., 2018	Relato de caso	OAR bilateral, HPA, defeitos campimétricos, isquemia retiniana	Estabilidade inicial; recidiva isolada após 10 anos de remissão
Góes et al., 2024	Relato de caso	Edema papilar e palidez de disco + escotomas bilaterais	Regressão lenta e estabilidade com pulsoterapia de corticoide
Grygiel-Górniak et al., 2025	Revisão + série retrospectiva	ORAR, doença arteriolar multifocal	Remissão com corticoide + imunossupressor; recidiva se dose reduzida
Hokazono et al., 2024	Relato de caso	OACR hemicentral unilateral + OAR múltiplas bilaterais, HPA	Melhora visual e revascularização parcial com corticoide + imunossupressor
Kamieniecka, 2025	Revisão de literatura	ORAR (principal), placas de Gass, afinamento retiniano à OCT	Melhor prognóstico associado a diagnóstico e imunossupressão precoces

Kefi et al., 2017	Relato de caso	ORAR com edema retiniano opaco	Recidiva após 1 ano; resposta a corticoide + ciclofosfamida
Kofler; Kiechl; Helbok, 2020	Relato de caso	OAR múltiplas + HPA	Recuperação quase completa com IVMP + IVIG + micofenolato
Mahmoud et al., 2022	Relato de caso	ORAR bilaterais	Melhora com rituximabe + azatioprina + IVIG
Obelienienė et al., 2017	Análise de casos	OAR + HPA à AF, extravasamento segmentar	Resposta parcial a corticoide; recidivas de cefaleia
Roskal-Wałek et al., 2021	Relato de caso	ORAR + HPA recorrente em ambos os olhos; defeito de campo visual	Piora neurológica inicial; melhora com corticoide + IVIG + azatioprina
Roskal-Wałek et al., 2022	Revisão de literatura	Defeitos de campo visual, escotomas cintilantes	Discute o papel dos exames de imagem no diagnóstico
Santos et al., 2017	Relato de caso	Palidez papilar bilateral, atenuação arteriolar difusa	Estabilidade após corticoide + imunossupressor
Sapko et al., 2022	Relato de caso	ORAR + defeitos de campo visual bilaterais	Refratário a corticoide; estabilização com azatioprina
Sikorska; Woźniak; Dżaman, 2023	Revisão + relato de caso	ORAR, isquemia retiniana, placas de Gass, HPA, extravasamento, afinamento da	Melhora clínica com corticoterapia sistêmica

		camada de fibras nervosas	
Wilf-Yarkoni et al., 2020	Série de casos retrospectiva	OAR + HPA	Estabilidade com IVMP + IVIG + micofenolato (± ciclofosfamida/rituximabe)
Zahid et al., 2025	Relato de caso	OAR difusa bilateral + HPA focal	Estabilização com IVIG + ciclofosfamida + micofenolato
Zhao et al., 2020	Relato de caso	Obstrução arteriolar difusa + afinamento retiniano (OCT)	Melhora com pulsoterapia de metilprednisolona

Siglas: AF, angiofluoresceinografia; HPA, hiperfluorescência da parede arteriolar; IVIG, imunoglobulina intravenosa; IVMP, metilprednisolona intravenosa; OACR, oclusão da artéria central da retina; OAR, oclusão arterial retiniana (termo genérico); OCT, tomografia de coerência óptica; ORAR, oclusão de ramo da artéria retiniana. Fonte: elaborada pelos autores (2026), a partir dos dados extraídos dos estudos incluídos.

4.1.2. Risco de Viés dos Estudos

Foram avaliados 24 estudos: 19 relatos de caso, 4 séries de casos e 1 coorte. O estudo de Santos et al. (2017) não foi avaliado, pois não foi possível acessar o texto completo. No conjunto, 12 estudos (50,0%) apresentaram baixo risco de viés, 7 (29,2%) risco moderado e 5 (20,8%) alto risco (Tabela 2). Wilf-Yarkoni et al. (2020) e Fuchs et al. (2025) provavelmente incluem pacientes em comum, mas foram avaliados separadamente por terem delineamentos distintos.

Relatos de caso (n = 19). Onze (57,9%) tiveram baixo risco, seis (31,6%) risco moderado e dois (10,5%) alto risco (Fonderska et al., 2022; Góes et al., 2024). O item mais frequentemente não atendido foi o Q7, sobre eventos adversos ou imprevistos, não descritos em 9 relatos (47,4%). Em seguida vieram o Q5 (descrição do tratamento) e o Q6 (condição pós-intervenção), cada um não atendido em 8 relatos (42,1%). No Q5, as falhas foram ausência ou inconsistência de dose, duração ou fármaco. No Q6, foram seguimento curto ou sem desfechos visuais e auditivos. O Q2 (história e linha do tempo) não foi atendido em 6 relatos (31,6%), e o Q4 (exames diagnósticos) em 5 (26,3%), sobretudo por perda auditiva sem audiometria ou por achado oftalmológico sem angiofluoresceinografia, tomografia de coerência óptica ou campo visual. Os itens Q1 (dados demográficos) e Q3 (apresentação clínica) falharam em apenas 1 relato cada (5,3%), e o Q8 (lições práticas) foi atendido em todos. A ausência de menção a eventos adversos pode refletir tanto a inexistência de eventos quanto a omissão no relato.

Séries de casos (n = 4). Uma série teve baixo risco (Wilf-Yarkoni et al., 2020; 80,0%), uma risco moderado (Obelienienė et al., 2017; 55,6%) e duas alto risco (Bose et al., 2023; 44,4% e Grygiel-Górniak et al., 2025; 33,3%). A consecutividade da inclusão (Q4) não ficou clara em nenhuma das quatro, e a inclusão completa (Q5) não ficou clara em três. Critérios de inclusão (Q1) ausentes ou pouco claros em três, e a identificação válida da condição (Q3) não foi demonstrada em Bose et al. (2023), em que só 8 de 16 casos tinham Susac definitivo. Dados demográficos, informações clínicas e desfechos de seguimento (Q6 a Q8) foram claros em todas. O item sobre análise estatística (Q10) não se aplicou a três séries, por serem puramente descritivas, e foi considerado inadequado em Wilf-Yarkoni et al. (2020), cuja conclusão sobre incidência é frágil com n = 7.

Coorte (n = 1). Fuchs et al. (2025) teve alto risco de viés (3 de 8 itens aplicáveis; 37,5%). Os fatores de confusão não foram identificados nem controlados (C4 e C5), e a análise baseou-se em testes bivariados, sem intervalos de confiança nem correção para múltiplos testes (C11, não claro). Os desfechos foram obtidos retrospectivamente de prontuários (C7, não claro), e a ausência de avaliação basal (C6, não claro) limita a interpretação. A exigência de seguimento mínimo de 24 meses pode gerar viés de sobrevivência. Como três itens não se aplicam ao desenho de grupo único, o percentual baixo reflete em parte essa limitação do desenho, e não apenas falhas de relato.

Tabela 2. Risco de viés dos estudos incluídos, segundo as listas de verificação do JBI

Estudo	Delineamento	Itens “sim” / aplicáveis	% “sim”	Risco
Algahtani et al., 2018	Relato de caso	8/8	100,0%	Baixo
Alshaqi; Moodie; Alchaki, 2022	Relato de caso	7/8	87,5%	Baixo
Alshehri et al., 2025	Caso próprio em revisão	5/8	62,5%	Moderado
Barbero et al., 2022	Relato de caso	7/8	87,5%	Baixo
Ben David et al., 2017	Relato de caso	5/8	62,5%	Moderado
Blauciak; Bladowska; Paradowski, 2019	Relato de caso	4/8	50,0%	Moderado

Entezari; Karimi; Feizi, 2016	Relato de caso	7/8	87,5%	Baixo
Fonderska et al., 2022	Caso próprio em revisão	3/8	37,5%	Alto
García-Basterra et al., 2018	Relato de caso	7/8	87,5%	Baixo
Góes et al., 2024	Relato de caso	3/8	37,5%	Alto
Hokazono et al., 2024	Relato de caso	4/8	50,0%	Moderado
Kefi et al., 2017	Relato de caso	8/8	100,0%	Baixo
Kofler; Kiechl; Helbok, 2020	Relato de caso	7/8	87,5%	Baixo
Mahmoud et al., 2022	Relato de caso	7/8	87,5%	Baixo
Roskal-Wałek et al., 2021	Relato de caso	5/8	62,5%	Moderado
Sapko et al., 2022	Relato de caso	8/8	100,0%	Baixo
Sikorska; Woźniak; Dżaman, 2023	Caso próprio em revisão	6/8	75,0%	Baixo
Zahid et al., 2025	Relato de caso	8/8	100,0%	Baixo
Zhao et al., 2020	Relato de caso	5/8	62,5%	Moderado
Bose et al., 2023	Série de casos (n = 16)	4/9	44,4%	Alto

Grygiel-Górniak et al., 2025	Série própria em revisão	3/9	33,3%	Alto
Obelienienė et al., 2017	Série de casos (n = 3)	5/9	55,6%	Moderado
Wilf-Yarkoni et al., 2020	Série retrospectiva	8/10	80,0%	Baixo
Fuchs et al., 2025	Coorte retrospectiva de grupo único (n = 20)	3/8	37,5%	Alto

Fonte: elaborado pelos autores (2026). Santos et al. (2017) não foi avaliado (texto completo inacessível).

4.1.3. Achados Oftalmológicos

A Tabela 3 reúne a frequência dos achados oftalmológicos descritos entre as 23 fontes independentes de dados oftalmológicos primários. Foram excluídas da contagem as duas revisões de literatura sem casos próprios (Kamieniecka, 2025; Roskal-Wałek et al., 2022) e o estudo sem avaliação oftalmológica (Blauciak; Bladowska; Paradowski, 2019). Wilf-Yarkoni et al. (2020) e Fuchs et al. (2025) foram contados como uma única coorte, pela provável sobreposição de pacientes (seção 3.3).

Tabela 3. Frequência dos achados oftalmológicos descritos (denominador: 23 fontes independentes)

Achado	**Fontes (n)**	**%**
Oclusão arterial retiniana (ORAR, OACR ou obstrução arteriolar)	21	91,3

HPA à AF	9	39,1
Defeitos de campo visual/escotomas	6	26,1
Afinamento retiniano	5	21,7
Placas de Gass	3	13,0
Edema ou palidez do disco óptico	3	13,0
Extravasamento vascular	3	13,0
Manchas algodonosas	1	4,3
Neovascularização	1	4,3

Fonte: elaborada pelos autores (2026). Os percentuais referem-se a fontes independentes (estudos, com Wilf-Yarkoni e Fuchs contados como uma coorte), não a pacientes, e consideram os achados descritos em cada estudo (Quadro 1 e planilha de extração); um mesmo estudo pode contribuir para mais de uma linha, e Wilf-Yarkoni e Fuchs, contados como uma coorte, tiveram seus achados reunidos. Por depender da realização de AF, a frequência de HPA pode estar subestimada.

A oclusão arterial retiniana foi o achado mais consistente, presente em 21 das 23 fontes. Variou de oclusões únicas e assintomáticas a quadros bilaterais e recorrentes, às vezes com neovascularização e necessidade de fotocoagulação retiniana (Entezari; Karimi; Feizi, 2016). Os dois estudos restantes descreveram edema e palidez do disco óptico com escotomas (Góes et al., 2024) e palidez papilar com atenuação arteriolar difusa (Santos et al., 2017).

Outros achados foram placas de Gass, manchas algodonosas, edema papilar, palidez do disco óptico e afinamento da camada de fibras nervosas à OCT após eventos isquêmicos (Bose et al., 2023;

Kamieniecka, 2025). A hiperfluorescência da parede arteriolar (HPA) à angiofluoresceinografia foi o segundo achado mais frequente (9 fontes; 39,1%), seguida de defeitos de campo visual (6 fontes; 26,1%) e afinamento retiniano (5 fontes; 21,7%). Em um dos estudos não houve avaliação oftalmológica dirigida, o que impediu caracterizar o acometimento retiniano naquele caso (Blauciak; Bladowska; Paradowski, 2019).

4.1.4. Métodos Diagnósticos

A fundoscopia associada à angiofluoresceinografia (AF) foi o método oftalmológico mais usado. Além das oclusões arteriais, a AF mostrou a HPA, interpretada como marcador de atividade endotelial mesmo sem oclusão estabelecida (Kofler; Kiechl; Helbok, 2020; Wilf-Yarkoni et al., 2020). A OCT e a angiografia por OCT apareceram em um grupo menor de estudos (Bose et al., 2023; Sikorska; Woźniak; Dżaman, 2023). Todos os estudos que investigaram a tríade completa combinaram a avaliação oftalmológica com RM de encéfalo e audiometria. Quando a análise do líquor foi feita, a contagem de células foi normal ou discretamente aumentada (3 a 15 células/μL) e a proteína esteve elevada (56 a 164 mg/dL nos relatos que informaram valores) (Mahmoud et al., 2022; Sapko et al., 2022; Zahid et al., 2025). As bandas oligoclonais estiveram ausentes na maioria dos casos (Sapko et al., 2022; Fuchs et al., 2025; Wilf-Yarkoni et al., 2024, que as encontrou em 11,7% dos pacientes testados), achado útil para diferenciar da esclerose múltipla, embora tenham sido descritas em alguns casos (Barbero et al., 2022; Blauciak; Bladowska; Paradowski, 2019).

4.1.5. Achados Neurológicos e Audiológicos Associados

Entre os achados não oftalmológicos, destacou-se a cefaleia, muitas vezes de padrão migranoso e, em alguns casos, anterior aos demais sintomas em meses (Kefi et al., 2017; Mahmoud et al., 2022; Roskal-Wałek et al., 2022; Wilf-Yarkoni et al., 2020). A encefalopatia subaguda cursou com comprometimento cognitivo, principalmente de memória, funções executivas e linguagem (Kofler; Kiechl; Helbok, 2020; Mahmoud et al., 2022; Roskal-Wałek et al., 2022; Wilf-Yarkoni et al., 2020), e houve alterações comportamentais e psiquiátricas (Kofler; Kiechl; Helbok, 2020; Roskal-Wałek et al., 2022; Wilf-Yarkoni et al., 2020). Também foram descritas ataxia, disartria e hemiparesia (Mahmoud et al., 2022; Roskal-Wałek et al., 2022; Wilf-Yarkoni et al., 2020).

A perda auditiva neurossensorial esteve presente na maioria dos estudos. Em geral, teve início súbito e predomínio em baixas frequências (Ben David et al., 2017; Hokazono et al., 2024; Kefi et al., 2017; Kofler; Kiechl; Helbok, 2020; Wilf-Yarkoni et al., 2020) e vinha associada, muitas vezes, a zumbido e vertigem (Fonderska et al., 2022; Hokazono et al., 2024; Roskal-Wałek et al., 2022).

À ressonância magnética, o achado mais característico foram lesões arredondadas hiperintensas em T2/FLAIR na porção central do corpo caloso, descritas como em “bola de neve” ou “colar de pérolas” (Ben David et al., 2017; Blauciak; Bladowska; Paradowski, 2019; Entezari; Karimi; Feizi, 2016; Kofler; Kiechl; Helbok, 2020; Wilf-Yarkoni et al., 2020). Em alguns casos, também houve realce leptomeníngeo (Mahmoud et al., 2022; Obelienienė et al., 2017; Roskal-Wałek et al., 2021; Zahid et al., 2025).

4.1.6. Abordagem Terapêutica e Desfechos

O tratamento de primeira linha na maioria dos estudos foi pulsoterapia com IVMP, em geral associada a IVIG. Para manutenção ou casos refratários, usaram-se imunossupressores poupadores de corticoide (azatioprina, micofenolato de mofetila e metotrexato) e, nos quadros mais graves ou recidivantes, ciclofosfamida e rituximabe (Grygiel-Górniak et al., 2025; Mahmoud et al., 2022; Wilf-Yarkoni et al., 2020). Na coorte de Fuchs et al. (2025), 25% dos pacientes melhoraram o campo visual durante o seguimento e 15% pioraram, sem casos graves ao final do acompanhamento. Em geral, o tratamento se associou à estabilização clínica e à prevenção de novas oclusões, mas os defeitos de campo visual já estabelecidos reverteram pouco. García-Basterra et al. (2018) documentaram recidiva tardia, mesmo após dez anos de remissão completa, o que reforça a necessidade de seguimento oftalmológico prolongado.

4.2. Discussão

4.2.1. Os Achados Oftalmológicos Como Possível Marcador Precoce da Doença

Nos estudos incluídos, a oclusão arterial retiniana apareceu em 21 das 23 fontes independentes com dados oftalmológicos primários (Entezari; Karimi; Feizi, 2016; García-Basterra et al., 2018; Hokazono et al., 2024; Obelienienė et al., 2017; Sikorska; Woźniak; Dżaman, 2023), o que a torna o achado oftalmológico mais consistente da síndrome. Em vários relatos, a alteração retiniana veio antes ou junto da encefalopatia e da perda auditiva e foi, às vezes, a primeira manifestação objetiva da doença (Hokazono et al., 2024; Zahid et al., 2025).

Vale notar que as alterações retinianas nem sempre causaram sintomas visuais evidentes: quando periféricas, as oclusões podem passar despercebidas pelo paciente e permanecer subclínicas até que um exame dirigido as identifique (Barbero et al., 2022; Bose et al., 2023). Esses dados são compatíveis com a hipótese de que a retina seja um sítio acessível para observar a atividade microvascular da doença, inclusive nos quadros com tríade clínica incompleta, que são frequentes ao diagnóstico (Grygiel-Górniak et al., 2025). Porém, como predominam relatos de caso, a precedência temporal descrita vem de casos individuais, sujeitos a viés de seleção e de publicação, e não permite estimar com que frequência a alteração retiniana antecede os demais componentes da tríade, nem seu valor preditivo. Os achados se alinham aos de uma revisão sistemática recente, em nível de paciente (Wilf-Yarkoni et al., 2024): entre 250 casos com angiofluoresceinografia, a oclusão de ramo da artéria retiniana foi encontrada em 87,6%, e a HPA em 72,1% dos 122 casos em que foi avaliada; a tríade completa estava presente em 35,7% no início, e apenas 6% referiam sintomas oculares, o que reforça que o acometimento retiniano é frequentemente subclínico. A frequência menor de HPA nesta análise (39,1%) provavelmente reflete a unidade de análise (estudo, e não paciente) e a realização desigual da angiofluoresceinografia entre os estudos.

4.2.2. Papel da Angiofluoresceinografia no Diagnóstico

A angiofluoresceinografia (AF) foi o exame mais usado entre os estudos incluídos. Ela identificou as oclusões arteriais e também a HPA, indicativa de atividade endotelial inflamatória mesmo sem oclusão estabelecida (Bose et al., 2023; Fuchs et al., 2025; Kofler; Kiechl; Helbok, 2020; Wilf-Yarkoni et al., 2020).

Em um relato, exames seriados mostraram reperfusão de segmentos antes ocluídos seguida do surgimento de novas lesões, o que sugere sua utilidade tanto no diagnóstico quanto no monitoramento da atividade da doença (Roskal-Wałek et al., 2021).

O caso de Blauciak, Bladowska e Paradowski (2019), em que não houve investigação oftalmológica dirigida, ilustra o risco de subestimar o acometimento retiniano subclínico quando a AF não faz parte da investigação de rotina. Roskal-Wałek et al. (2022) recomendam incorporá-la mesmo na ausência de sintomas visuais evidentes. Nenhum dos estudos incluídos, no entanto, foi desenhado para calcular sensibilidade, especificidade ou acurácia da AF, de modo que a sua capacidade de detecção precoce não pôde ser quantificada.

4.2.3. Relação Entre Achados Oftalmológicos e Neurorradiológicos

Os estudos incluídos descrevem coexistência e plausibilidade fisiopatológica entre os achados retinianos e as alterações características da neuroimagem, sem análise estatística formal de correlação. As lesões em “bola de neve” ou “colar de pérolas” na porção central do corpo caloso aparecem em praticamente todos os relatos que incluíram ressonância magnética (Blauciak; Bladowska; Paradowski, 2019; Kefi et al., 2017; Ben David et al., 2017; Entezari; Karimi; Feizi, 2016; Kofler; Kiechl; Helbok, 2020). Elas afetam um território vascular de calibre semelhante ao das arteríolas retinianas, o que sugere um processo endoteliopático comum.

Em alguns casos, a atividade retiniana à angiofluoresceinografia acompanhou a evolução das lesões encefálicas, e ambas

melhoraram parcialmente após a imunossupressão (Algahtani et al., 2018; Kefi et al., 2017). Esses achados são compatíveis com a ideia de que a retina possa servir como sítio acessível para avaliar a microangiopatia sistêmica, mas não autorizam, com os dados disponíveis, inferir a atividade da doença no sistema nervoso central a partir do exame retiniano nem dispensar a neuroimagem de seguimento.

4.2.4. Implicações Clínicas do Diagnóstico Oftalmológico Precoce

Em vários estudos incluídos, o paciente procurou primeiro a oftalmologia por perda visual súbita, e foi isso que desencadeou a investigação multidisciplinar (Barbero et al., 2022; Hokazono et al., 2024). Esse padrão sugere que o oftalmologista muitas vezes está em posição privilegiada para levantar a suspeita diagnóstica, sobretudo diante de pacientes jovens com oclusão arterial retiniana atípica e sem fatores de risco cardiovascular evidentes (Papasavvas; Teuchner; Herbort, 2020).

Alguns relatos descrevem que o reconhecimento do padrão oftalmológico típico permitiu encaminhar oportunamente o paciente para avaliação neurológica e audiológica e encurtar o intervalo até o tratamento imunossupressor (Algahtani et al., 2018; Mahmoud et al., 2022). Por outro lado, quando a avaliação oftalmológica foi negligenciada ou tardia, houve diagnósticos alternativos equivocados, principalmente esclerose múltipla, antes da confirmação da Síndrome de Susac (Algahtani et al., 2018; Roskal-Wałek et al., 2021; Santos et al., 2017). Trata-se de observações de casos isolados, que não permitem afirmar que o diagnóstico oftalmológico precoce, por si só, melhore os desfechos.

4.2.5. Tratamento e Desfechos Visuais

O tratamento de primeira linha na maioria dos estudos foi corticoterapia sistêmica em altas doses, em geral associada a imunoglobulina intravenosa (IVIG), com escalonamento para imunossupressores poupadores de corticoide e, nos casos mais graves ou refratários, ciclofosfamida e rituximabe (Grygiel-Górniak et al., 2025; Mahmoud et al., 2022; Rennebohm et al., 2020; Wilf-Yarkoni et al., 2020; Zahid et al., 2025).

Em geral, a resposta ao tratamento foi mais clara na prevenção de novas oclusões e na estabilização do quadro do que na reversão do dano retiniano já instalado: os defeitos de campo visual decorrentes de infartos retinianos prévios tenderam a ser permanentes, mesmo com bom controle da atividade inflamatória (Entezari; Karimi; Feizi, 2016; García-Basterra et al., 2018).

García-Basterra et al. (2018) relataram recidiva após dez anos de remissão completa, o que reforça a necessidade de seguimento oftalmológico prolongado mesmo após aparente resolução do quadro. Mais de um estudo também associou as recidivas à redução precoce ou insuficiente da dose de corticoide (Grygiel-Górniak et al., 2025; Kefi et al., 2017), o que sugere que o desmame deva ser gradual e individualizado.

4.2.6. Limitações da Literatura e Desta Revisão

A revisão mostrou limitações importantes na literatura disponível. Predominam relatos de caso e pequenas séries (nível de evidência IV-V), e só três estudos são coortes ou séries com mais de dez pacientes (Bose et al., 2023; Fuchs et al., 2025; Wilf-Yarkoni et al., 2020), o que compromete a generalização dos achados. Não há

padronização dos exames oftalmológicos: alguns estudos usaram Tomografia de Coerência Óptica (OCT) e angiografia por OCT (Bose et al., 2023; Sikorska; Woźniak; Dżaman, 2023), outros se limitaram à fundoscopia isolada, e um deles nem realizou avaliação oftalmológica dirigida (Blauciak; Bladowska; Paradowski, 2019). Isso sugere possível subnotificação de achados subclínicos em boa parte da literatura.

A natureza predominantemente retrospectiva dos estudos e o provável viés de publicação, com tendência a relatar casos atípicos ou graves, limitam a extrapolação para todos os pacientes. Como limitações da própria revisão, destacam-se a busca em três bases com uma única estratégia, a quantificação com unidade de análise no estudo (e não no paciente), a partir de dados extraídos sem instrumento padronizado, e a possibilidade de sobreposição de casos entre publicações. A maior parte da evidência incluída é composta por relatos de caso, delineamento de menor nível hierárquico, e a avaliação do risco de viés foi feita com pontos de corte definidos pelos autores, já que o JBI não os estabelece. As lacunas mais comuns (dose e duração do tratamento, seguimento e eventos adversos) limitam conclusões sobre eficácia terapêutica e desfechos a longo prazo. Em contrapartida, as características do paciente e a apresentação clínica (Q1 e Q3) foram bem descritas em 18 dos 19 relatos de caso. Os resultados devem, portanto, ser interpretados como descritivos e hipotéticos, e não como confirmatórios. São necessários estudos prospectivos multicêntricos com protocolo oftalmológico padronizado.

5. CONCLUSÃO/CONSIDERAÇÕES FINAIS

Os achados oftalmológicos, em especial a oclusão de ramo da artéria retiniana e a hiperfluorescência da parede arteriolar à angiofluoresceinografia, contribuem para a suspeição precoce da Síndrome de Susac, inclusive em pacientes sem a tríade clínica completa. O objetivo de avaliar o papel desses achados foi atingido, mas a evidência disponível é de baixa qualidade e impede estimar sensibilidade, especificidade e acurácia diagnóstica.

A avaliação oftalmológica com angiofluoresceinografia é recomendável diante de oclusão arterial retiniana em paciente jovem e de apresentações atípicas, pois favorece o encaminhamento oportuno para investigação neurológica e audiológica. Os estudos descrevem estabilização com imunossupressão, mas a heterogeneidade dos delineamentos impede estabelecer relação causal entre diagnóstico precoce e melhora visual, e as lesões isquêmicas já estabelecidas deixam déficits persistentes.

Estudos prospectivos e multicêntricos, com protocolo oftalmológico padronizado e seguimento longitudinal, são necessários para esclarecer o desempenho diagnóstico dos exames retinianos e orientar o acompanhamento oftalmológico. Esta revisão tem limitações, entre elas o predomínio de relatos de caso, a heterogeneidade metodológica, a ausência de registro prévio do protocolo e a possível sobreposição de casos entre publicações.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

ALGAHTANI, H. *et al.* Susac syndrome misdiagnosed as multiple sclerosis with exacerbation by interferon beta therapy. **The Neuroradiology Journal,** v. 31, n. 2, p. 207–212, 2018. DOI: 10.1177/1971400917712265.

ALSHAQI, O.; MOODIE, T.; ALCHAKI, A. Involuntary crying episodes with Susac's syndrome—a rare presentation of a rare disease: a case report. **BMC Neurology,** v. 22, n. 1, p. 155, 2022. DOI: 10.1186/s12883-022-02639-9.

ALSHEHRI, B. *et al.* Susac syndrome with classical triad: a case report and literature review. **Annals of African Medicine,** v. 24, n. 2, p. 496–500, 2025. DOI: 10.4103/aam.aam_234_24.

AZEVEDO, A. G. B. *et al.* Anatomical and functional correlation in Susac syndrome: multimodal imaging assessment. **International Journal of Retina and Vitreous,** v. 3, p. 39, 2017. DOI: 10.1186/s40942-017-0092-9.

BARBERO, P. *et al.* Susac syndrome: an uncommon cause of impaired vision. **Neurological Sciences,** v. 43, n. 6, p. 3919–3922, 2022. DOI: 10.1007/s10072-022-05865-8.

BEN DAVID, C. *et al.* Susac syndrome: a rare cause of a confusional state. **The Israel Medical Association Journal,** v. 19, n. 10, p. 651–653, 2017.

BLAUCIAK, M.; BLADOWSKA, J.; PARADOWSKI, B. Susac's syndrome. **Neurology India,** v. 67, n. 4, p. 1168, 2019. DOI: 10.4103/0028-3886.266278.

BOSE, S. *et al.* Susac syndrome: neurological update (clinical features, long-term observational follow-up and management of sixteen patients). **Journal of Neurology,** v. 270, n. 12, p. 6193–6206, 2023. DOI: 10.1007/s00415-023-11891-z.

ENTEZARI, M.; KARIMI, S.; FEIZI, M. Progressive Susac syndrome with bilateral visual loss and disability. **Indian Journal of Ophthalmology,** v. 64, n. 9, p. 678–680, 2016. DOI: 10.4103/0301-4738.194334.

FONDERSKA, P. *et al.* Susac's syndrome diagnostic difficulties—the neurological point of view. **Neurologia i Neurochirurgia Polska,** v. 56, n. 2, p. 141–147, 2022. DOI: 10.5603/PJNNS.a2021.0082.

FUCHS, L. *et al.* Clinical characterization and prognostic risk factors of Susac syndrome: a retrospective multicenter study. **Neurology: Neuroimmunology & Neuroinflammation,** v. 12, n. 2, e200357, 2025. DOI: 10.1212/NXI.0000000000200357.

GARCÍA-BASTERRA, I. *et al.* Susac's syndrome: isolated retinal artery occlusion after 10 years of remission. **Arquivos Brasileiros de Oftalmologia,** v. 81, n. 2, p. 144–147, 2018. DOI: 10.5935/0004-2749.20180031.

GÓES, L. B. D. *et al.* Susac syndrome: ophthalmological and auditory manifestations in a patient with headache – case report. **Headache Medicine,** v. 15, n. 2, p. 111–114, 2024. DOI: 10.48208/HeadacheMed.2024.23.

GROSS, C. C. *et al.* CD8+ T cell-mediated endotheliopathy is a targetable mechanism of neuro-inflammation in Susac syndrome. **Nature Communications,** v. 10, n. 1, art. 5779, 2019. DOI: 10.1038/s41467-019-13593-5.

GRYGIEL-GÓRNIAK, B. *et al.* Susac syndrome—different treatment approaches for one disease (analysis of case series). **Neurological Sciences,** v. 46, n. 12, p. 6431–6444, 2025. DOI: 10.1007/s10072-025-08451-w.

HARDY, T. A. *et al.* Brain histopathology in three cases of Susac's syndrome: implications for lesion pathogenesis and treatment. **Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry,** v. 86, n. 5, p. 582–584, 2015.

HOKAZONO, K. *et al.* Unilateral hemi-central retinal artery occlusion as a presenting sign of Susac syndrome. **Arquivos Brasileiros de Oftalmologia,** v. 88, n. 1, e20220195, 2024. DOI: 10.5935/0004-2749.2022-0195.

KAMIENIECKA, O. Susac syndrome: a multidisciplinary approach to diagnosis and management with an emphasis on ophthalmic involvement. **Seminars in Ophthalmology,** v. 40, n. 8, p. 727–732, 2025. DOI: 10.1080/08820538.2024.2432904.

KEFI, A. *et al.* Headache in a young woman: do not forget Susac's syndrome. **Reumatismo,** v. 69, n. 3, p. 122–125, 2017. DOI: 10.4081/reumatismo.2017.995.

KHAN, I. J.; ALLROGGEN, H.; PAGLIARINI, S. Susac's syndrome: the value of fundus fluorescein angiography. **BMJ Case Reports,** v. 2014, bcr2014206546, 2014. DOI: 10.1136/bcr-2014-206546.

KLEFFNER, I. *et al.* Diagnostic criteria for Susac syndrome. **Journal of Neurology, Neurosurgery & Psychiatry,** v. 87, n. 12, p. 1287–1295, 2016. DOI: 10.1136/jnnp-2016-314295.

KOFLER, M.; KIECHL, S.; HELBOK, R. A young woman presenting with encephalopathy: a case report. **Neurocritical Care,** United States, abr. 2020. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31676925/. Acesso em: 9 jul. 2026.

MAGRO, C. M. *et al.* Susac syndrome: an organ-specific autoimmune endotheliopathy syndrome associated with anti-endothelial cell antibodies. **American Journal of Clinical Pathology,** v. 136, n. 6, p. 903–912, 2011. DOI: 10.1309/AJCPERI7LC4VNFYK.

MAHMOUD, R. A. *et al.* Susac syndrome with a unique involvement of the thoracic spinal cord. **BMJ Case Reports,** v. 15, n. 3, e247351, 2022. DOI: 10.1136/bcr-2021-247351.

MARRODAN, M.; FIOL, M. P.; CORREALE, J. Susac syndrome: challenges in the diagnosis and treatment. **Brain,** v. 145, n. 3, p. 858–871, 2022. DOI: 10.1093/brain/awab476.

MOOLA, S. *et al.* Chapter 7: Systematic reviews of etiology and risk. In: AROMATARIS, E.; MUNN, Z. (ed.). **JBI Manual for Evidence Synthesis.** Adelaide: JBI, 2020.

MUNN, Z. *et al.* Methodological quality of case series studies: an introduction to the JBI critical appraisal tool. **JBI Evidence Synthesis,** v. 18, n. 10, p. 2127–2133, 2020.

NOTIS, C. M. *et al.* Microangiopathy of brain, retina, and inner ear. **Journal of Neuro-Ophthalmology,** v. 15, n. 1, p. 1–8, 1995.

O'HALLORAN, H. S. *et al.* Microangiopathy of the brain, retina, and cochlea (Susac syndrome): a report of five cases and a review of the literature. **Ophthalmology,** v. 105, n. 6, p. 1038–1044, 1998. DOI: 10.1016/S0161-6420(98)96005-5.

OBELIENIENĖ, D. *et al.* Characteristics of headache in relation to the manifestation of Susac syndrome. **Medicina,** v. 53, n. 6, p. 420–425, 2017. DOI: 10.1016/j.medici.2018.01.003.

PADRICK, M. M. *et al.* Magnetic resonance vessel wall imaging in central nervous system vasculitides: a case series. **The Neurologist,** v. 25, n. 6, p. 174–177, 2020. DOI: 10.1097/NRL.0000000000000298.

PAGE, M. J. *et al.* A declaração PRISMA 2020: diretriz atualizada para relatar revisões sistemáticas. **Epidemiologia e Serviços de Saúde,** v. 31, n. 2, e2022107, 2022. DOI: 10.5123/S1679-49742022000200033.

PAPASAVVAS, I.; TEUCHNER, B.; HERBORT, C. P. Susac syndrome (retino-cochleo-cerebral vasculitis), the ophthalmologist in the role of the whistleblower. **Journal of Ophthalmic Inflammation and Infection,** v. 10, n. 1, art. 27, 2020. DOI: 10.1186/s12348-020-00217-z.

RENNEBOHM, R. *et al.* Susac's syndrome — update. **Journal of the Neurological Sciences,** Netherlands, 15 dez. 2010. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20855088/. Acesso em: 9 jul. 2026.

RENNEBOHM, R. M. *et al.* Guidelines for treatment of Susac syndrome: an update. **International Journal of Stroke,** v. 15, n. 5, p. 484–494, 2020. DOI: 10.1177/1747493017751737.

ROSKAL-WAŁEK, J. *et al.* Manifestation of Susac syndrome during interferon beta-1a and glatiramer acetate treatment for misdiagnosed multiple sclerosis: a case report. **BMC Ophthalmology,** v. 21, n. 1, p. 352, 2021. DOI: 10.1186/s12886-021-02101-3.

ROSKAL-WAŁEK, J. *et al.* Susac's syndrome—the crucial role of imaging tests for proper diagnosis. **Annals of Agricultural and Environmental Medicine,** v. 29, n. 2, p. 190–200, 2022. DOI: 10.26444/aaem/149954.

SANTOS, F. A. R. dos *et al.* Síndrome de Susac: um raro diagnóstico diferencial de surdez súbita, mimetizando esclerose múltipla – relato de caso. **Revista de Ciências Médicas e Biológicas,** v. 16, n. 2, p. 251–254, maio 2017.

SAPKO, K. *et al.* Susac syndrome as a multidisciplinary diagnostic challenge. **Annals of Agricultural and Environmental Medicine,** v. 29, n. 1, p. 157–161, 2022. DOI: 10.26444/aaem/136524.

SIKORSKA, K.; WOŹNIAK, M.; DŻAMAN, K. Susac syndrome—a review of current knowledge and own experience. **Otolaryngologia Polska,** v. 77, n. 3, p. 20–25, 2023. DOI: 10.5604/01.3001.0016.2288.

SUSAC, J. O. Susac's syndrome: the triad of microangiopathy of the brain and retina with hearing loss in young women. **Neurology,** v. 44, n. 4, p. 591–593, 1994. DOI: 10.1212/WNL.44.4.591.

VAN OEVELEN, K. *et al.* Retinal fluorescein angiography in Susac syndrome: a shifting pattern of arteriolar wall hyperfluorescence — a report of two cases. **Retinal Cases & Brief Reports,** United States, 1 mar. 2023. Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36821470/. Acesso em: 9 jul. 2026.

VAN VREKHEM, T. *et al.* Cognitive outcomes in Susac syndrome: a 2-year neuropsychological follow-up study. **European Journal of Neurology,** v. 31, n. 4, e16186, 2024. DOI: 10.1111/ene.16186.

WILF-YARKONI, A. *et al.* Clinical characterization and ancillary tests in Susac syndrome: a systematic review. **Neurology: Neuroimmunology & Neuroinflammation,** v. 11, n. 3, e200209, 2024. DOI: 10.1212/NXI.0000000000200209.

WILF-YARKONI, A. *et al.* Increased incidence of Susac syndrome: a case series study. **BMC Neurology,** v. 20, n. 1, p. 332, 2020. DOI: 10.1186/s12883-020-01892-0.

ZAHID, I. *et al.* Susac syndrome and associated diagnostic challenges: a case report. **Journal of Medical Case Reports,** v. 19, n. 1, p. 546, 2025. DOI: 10.1186/s13256-025-05634-z.

ZHAO, Q. *et al.* A case report on Susac syndrome. **Chinese Medical Journal,** v. 133, n. 14, p. 1754–1756, 2020. DOI: 10.1097/CM9.0000000000000909.

ZUR, D.; HABOT-WILNER, Z. An update on Susac syndrome. **Retinal Physician,** v. 19, p. 38–40, maio 2022.

---

[1] Discentes do Curso de Medicina do Centro Universitário Maurício de Nassau de Barreiras (UNINASSAU), Barreiras-BA. E-mail: acesse o artigo original para visualizar o e-mail.

[2] Discentes do Curso de Medicina do Centro Universitário Maurício de Nassau de Barreiras (UNINASSAU), Barreiras-BA. E-mail: acesse o artigo original para visualizar o e-mail.

[3] Discentes do Curso de Medicina do Centro Universitário Maurício de Nassau de Barreiras (UNINASSAU), Barreiras-BA. E-mail: acesse o artigo original para visualizar o e-mail.

[4] Professor Mestre do Curso de Medicina do Centro Universitário Maurício de Nassau de Barreiras (UNINASSAU), Barreiras-BA. E-mail: acesse o artigo original para visualizar o e-mail.