

Die auditorische Komponente des Susac-Syndroms

T. Basel, B. Lütkenhöner, M. Pasha, D. Weiß, C. Rudack, B Ringelstein, I. Kleffner

Klinik und Poliklinik für Hals-Nasen-Ohrenheilkunde, Universitätsklinikum Münster

Das Susac-Syndrom ist eine Autoimmunendotheliopathie mit ischämischer Affektion der mikrovaskulären Gefäßstrukturen des Gehirns, der Retina und des Innenohres. Frauen sind dreimal häufiger betroffen als Männer. Die Symptome sind Cephalgien, kognitive Dysfunktion mit psychischen Begleiterscheinungen wie Depressionen oder Gedächtnisverlust, Gesichtsfeldausfällen und Innenohrhörminderungen. Letztere betreffen überwiegend den Tieftonbereich, während der Mittel- und Hochtonbereich nur gelegentlich bzw. selten betroffen ist. Zusätzlich bestehen oft vestibuläre Symptome sowie Tinnitus. Während monophasische, enzephalopathische Verläufe zumeist selbstlimitierend sind, führen Verläufe mit initialen Retinalastverschlüssen und akuten Hörverlusten häufiger zu Rezidiven und sind schwerer zu behandeln. Von 13 Patienten (8 Frauen, 5 Männer), die im Susac-Zentrum der neurologischen Klinik des Universitätsklinikums Münster interdisziplinär mit der Augenklinik und der HNO-Klinik behandelt werden, wurde ein audiologischer und neurootologischer Status erhoben. Aus den Hörschwellen bei 500, 1000, 2000 und 4000 Hz wurde mittels der Tabelle von Röser (1973) der prozentuale Hörverlust ermittelt. Bei Erstdiagnose waren die Patienten zwischen 20 und 61 Jahre alt (Mittelwert 34,3 Jahre). Eine cochleäre Beeinträchtigung konnte bei 11 Patienten (84,6%) nachgewiesen werden die beiden anderen Patienten wiesen audiometrisch eine Normakusis auf. Die ton- und sprachaudiometrisch ermittelten Hörverluste erstreckten sich von Normalhörigkeit bis zu an Taubheit grenzender Schwerhörigkeit. Bei 16 Ohren (61,5 %) war der Hörverlust nicht größer als 30 % 8 Ohren (30,8 %) wiesen einen Hörverlust von mehr als 60% auf. Von drei Ausnahmen abgesehen, war das Hörvermögen der beiden Ohren relativ symmetrisch (die über alle Frequenzen gemittelten Hörschwellen unterschieden sich typischerweise um nicht mehr als etwa 10 dB). Bei 9 Patienten bestand ein mit Audiometersignalen vergleichbarer Tinnitus, der einen tonalen oder rauschförmigen Charakter hatte (in 6 Fällen beidseits). Anfallsartige sowie chronische Gleichgewichtsbeschwerden wurden von 10 Patienten beklagt. In 6 Fällen zeigte sich eine periphere vestibuläre Störung durch kalorische Untererregbarkeit bzw. Spontannystagmus (1 Pat.). Die beim Susac-Syndrom beschriebene Hörminderung tritt zumeist beidseitig auf. Sie betrifft vornehmlich tiefere Frequenzen, kann ihre maximale Ausprägung aber auch bei mittleren und hohen Frequenzen haben. Ein peripher-vestibulärer Schwindel bzw. ein Tinnitus ist beim Susac-Syndrom nicht regelmäßig vorzufinden. Die otologischen Symptome erinnern an den Menièreschen Symptomenkomplex, so dass die Patienten häufig zunächst auch entsprechend behandelt werden.

Literatur: Susac syndrome: an interdisciplinary challenge. Dörr J, Jarius S, Wildemann B, Ringelstein EB, Schwindt W, Deppe M, Wandinger KP, Promesberger J, Paul F, Kleffner I. *Nervenarzt*. 2011 Oct;82(10):1250-63. German. Susac's syndrome: 1975-2005 microangiopathy/autoimmune endotheliopathy. Susac JO, Egan RA, Rennebohm RM, Lubow M. *J Neurol Sci*. 2007 Jun;152:270-2. Epub 2007 Feb 28.

