Neue Studie: Hinweise auf eine Rolle des Cytomegalievirus beim Susac-Syndrom

Eine internationale Arbeitsgruppe zum Susac-Syndrom hat einen wichtigen Schritt im Verständnis der Krankheitsentstehung gemacht. Die Studie entstand unter Leitung des Universitätsklinikums Münster gemeinsam mit den Kliniken in Bochum, Essen, Düsseldorf, Berlin und Freiburg sowie dem Unversitätsklinikum Gent (Belgien), in Zusammenarbeit mit dem European Susac Consortium (EUSAC) und dem International Susac Consortium (I.SuSaC).

Wichtig vorab: Die Ergebnisse sind als sogenannter Preprint veröffentlicht. Das bedeutet, dass sie öffentlich zugänglich sind, aber noch nicht von unabhängigen Fachleuten begutachtet wurden. Einzelne Ergebnisse können sich daher noch ändern.

Was war bereits bekannt?
Wir konnten bereits zeigen, dass beim Susac-Syndrom bestimmte Abwehrzellen, die zytotoxischen T-Zellen, fälschlicherweise die kleinen Blutgefäße in Gehirn, Netzhaut und Innenohr angreifen. Bisher war unbekannt, wodurch diese fehlgeleitete Immunreaktion ausgelöst wird.

Was ist neu?
Wir haben eine der weltweit größten Gruppen von Menschen mit Susac-Syndrom untersucht. Dabei zeigte sich: Alle untersuchten Patient*innen hatten Antikörper gegen das Cytomegalievirus (CMV) – 70 von 70 Betroffenen in Deutschland und 13 von 13 in einer unabhängigen belgischen Gruppe.

Zur Einordnung: CMV ist ein sehr häufiges Virus, welches zur Gruppe der Herpesviren gehört. Etwa die Hälfte der Erwachsenen in Deutschland tragen es in sich. Nach einer Infektion bleibt es lebenslang ruhend im Körper. Bei der (Erst)Infektion werden Antikörper gegen dieses Virus gebildet, welche ein Leben lang im Körper verbleiben. Auffällig war, dass alle untersuchten Betroffenen mit gesichertem Susac-Syndrom diese Antikörper in sich tragen.

Darüber hinaus fanden wir zwei weitere Auffälligkeiten:

1. Bei Menschen mit Susac-Syndrom reagieren die T-Zellen besonders stark gegen CMV. Bemerkenswert ist, dass sich bei verschiedenen Betroffenen sehr ähnliche T-Zellen gegen denselben Bestandteil des Virus richten.
2. Es fanden sich Hinweise auf eine wiederholte Aktivierung des Virus, gezeigt durch IgM-Antikörper im Blut. Bei einigen Personen ließ sich sogar Virus-Erbgut (DNS) im Blut nachweisen, und zwar vor allem in Phasen mit Susac-Krankheitsaktivität.

Wie lässt sich das erklären?
Die Ergebnisse passen zu folgendem Modell: CMV-Infektion irgendwann vor Ausbruch der Erkrankung → wiederholte Aktivierung bestimmter T-Zellen → fehlgeleitete Reaktion gegen kleine Blutgefäße → Susac-Syndrom.
Damit könnte CMV ein Auslöser oder Antreiber der Erkrankung sein.

Was die Studie nicht zeigt: Die Studie beweist nicht, dass CMV die *Ursache* des Susac-Syndroms ist. CMV ist sehr häufig, aber nur wenige Menschen entwickeln das Susac-

Syndrom – das Virus allein kann die Erkrankung also nicht erklären. Offen bleibt auch, ob die Virusaktivität der Erkrankung vorausgeht oder erst eine Folge der veränderten Immunreaktion ist. Um das zu klären, sind Untersuchungen nötig, die Betroffene über längere Zeit begleiten.

Was bedeutet das für mich als Patient*in?

- An der Behandlung ändert sich nichts. Da es sich um eine Fehlsteuerung des Immunsystems handelt, bleiben die Immuntherapien mit Cortison, IVIG und weiteren Medikamenten die Therapie der Wahl.
- Eine Behandlung mit Virostatika lässt sich aus diesen Daten nicht ableiten. Ob antivirale Medikamente, gegebenenfalls in Kombination mit einer Immuntherapie, künftig eine Rolle spielen können, muss erst in Studien geprüft werden.
- Ein CMV-Test auf eigene Initiative ist derzeit nicht notwendig. Ein positiver CMV-Antikörpertest ist bei etwa der Hälfte aller Erwachsenen zu erwarten und sagt für sich genommen nichts über die Erkrankung aus.
- Die gute Wirksamkeit von Immunglobulinen könnte sich durch die Anti-CMV-Aktivität erklären lassen.
- Bitte setzen Sie keine Medikamente ab und sprechen Sie Fragen zu diesen Ergebnissen in ihrer behandelnden Klinik oder Praxis ab.

Danke

Unser besonderer Dank gilt allen Patient*innen, die über Jahre hinweg Blutproben zur Verfügung gestellt haben. Ohne diese Bereitschaft wäre eine Studie dieser Größe bei so einer seltenen Erkrankung nicht möglich gewesen.

Ein möglicher Zusammenhang: CMV und Susac-Syndrom

Was die neue Studie zeigt – und was noch offen ist

Das Susac-Syndrom ist eine seltene Erkrankung, bei der sehr kleine Blutgefäße im Gehirn, in der Netzhaut und im Innenohr geschädigt werden. Die neue Studie liefert Hinweise darauf, dass das Cytomegalievirus (CMV) bei der Entstehung der Erkrankung eine wichtige Rolle spielen könnte.

1 CMV-Infektion

CMV ist ein sehr häufiges Virus. Nach einer Infektion bleibt es lebenslang im Körper und kann in einer „schlafenden" Form verbleiben. Meist verursacht es keine Beschwerden.

Cytomegalievirus (CMV)

2 Aktivierung des Immunsystems

Bei Menschen mit Susac-Syndrom fanden die Forscher besondere CMV-spezifische T-Zellen, die auffallend ähnlich waren. Das spricht dafür, dass das Immunsystem gezielt auf bestimmte CMV-Bestandteile reagiert.

CMV-spezifische T-Zellen

3 Wiederholte Virusaktivierung

Bei einigen Patienten ließen sich Hinweise auf eine wiederholte Aktivierung des CMV finden. In manchen Fällen war sogar CMV-Erbgut (CMV-DNA) im Blut nachweisbar – insbesondere in aktiveren Krankheitsphasen.

CMV-DNA im Blut (bei einigen Patienten)

4 Fehlgeleitete Immunreaktion

Die aktivierten T-Zellen könnten kleine Blutgefäße angreifen und so die typischen Schäden im Gehirn, in der Netzhaut und im Innenohr auslösen.

Schädigung kleiner Blutgefäße

5 Das Susac-Syndrom

Die Folge können neurologische Symptome (z. B. Verwirrtheit, Kopfschmerzen), Sehstörungen und Hörverlust sein.

Was bedeutet das?

- Die Ergebnisse passen zu einem möglichen Modell: CMV-Infektion → Aktivierung bestimmter T-Zellen → fehlgeleitete Reaktion gegen kleine Blutgefäße → Susac-Syndrom.
- Damit könnte CMV nicht nur ein zufälliger Begleiter, sondern ein Auslöser oder Antreiber der Erkrankung sein.
- Die Studie zeigt einen starken Zusammenhang – aber sie beweist noch nicht, dass CMV die eigentliche Ursache des Susac-Syndroms ist.

Was ist noch unklar?

- CMV ist bei Erwachsenen sehr häufig. Deshalb muss noch geklärt werden, ob das Virus die Erkrankung tatsächlich auslöst oder ob die CMV-Aktivierung möglicherweise erst eine Folge der Immunreaktion ist.
- Eine Empfehlung für eine Behandlung mit antiviralen Medikamenten (z. B. Ganciclovir oder Valganciclovir) lässt sich aus der Studie noch nicht ableiten. Dafür sind weitere klinische Studien nötig.

Fazit

Die Studie liefert einen bemerkenswerten neuen Hinweis darauf, dass CMV bei Susac eine zentrale Rolle spielen könnte.

Besonders überzeugend ist die Kombination aus CMV-Antikörpern, Hinweisen auf wiederholte Virusaktivierung und einer auffallend zielgerichteten CMV-spezifischen T-Zell-Reaktion.

Ob CMV tatsächlich der Auslöser des Susac-Syndroms ist und ob sich daraus eine neue antivirale Therapie entwickeln lässt, müssen weitere Untersuchungen zeigen.

Quelle: Research Square (Preprint, September 2026) | „Universal seropositivity, markers of recurrent reactivation, and a convergent T-cell response implicate cytomegalovirus in Susac syndrome"

Hinweis: Diese Grafik fasst die Studienergebnisse für Laien verständlich zusammen und ersetzt keine medizinische Beratung.

Link zum Preprint:
Universal seropositivity, markers of recurrent reactivation, and a convergent T-cell response implicate cytomegalovirus in Susac syndrome | Research Square

New study: evidence for a role of cytomegalovirus in Susac syndrome
An international working group on Susac syndrome has taken an important step towards how the disease develops. The study was led by University Hospital Münster together with the clinics in Bochum, Essen, Düsseldorf, Berlin and Freiburg, and Ghent University Hospital (Belgium), in collaboration with the European Susac Consortium (EUSAC) and the international Susac Consortium (I-SuSaC).

Please note: The results have been released as a preprint. This means they are publicly available but have not yet been reviewed by independent expert, and individual findings may still change.

What was already known
We had previously shown that in Susac syndrome, certain immune cells - specifically, cytotoxic T cells - mistakenly attack the small blood vessels of the brain, retina, an inner ear. What triggers this misguided immune response was unknown.

What is new
We studied one of the largest groups of people with Susac syndrome assembled worldwide. Every patient tested carried antibodies against cytomegalovirus (CMV) – 70 of 70 in Germany and 13 of 13 in an independent Belgian group.

For context: CMV is very common, It belongs to the group of herpesviruses and roughly half of adults in Germany carry it. After infection, it remains dormant in the body for life, so antibodies alone only show that contact with the virus occurred at some point. What stands out is that among the patients there was not a single exception.

- We also found two further features: T cells in people with Susac syndrome respond unusually strongly to CMV. Strikingly, very similar T cells in different patients target the same component of the virus.
- There was evidence of repeated reactivation of the virus. In some individuals, viral genetic material (DNA) was detectable in the blood, particularly during phases of Susac Syndrome activity.

A possible explanation
The results are consistent with the following model: CMV infection at some point before disease onset → activation of certain T cells → misdirected response against the small blood vessels → Susac syndrome
Thus, CMV could be a trigger or driver of the disease.

What the study does not show
The study does not prove that CMV causes Susac syndrome.
CMV is very common while Susac syndrome is very rare, so, the virus alone cannot explain the disease. It remains open whether viral activity precedes the disease or arises as a consequence of the altered immune response. Answering this will require studies that follow patients over time.

What this means for you as a patient

- Your treatment does not change. Because the condition involves a malfunction of the immune system, immunotherapy with cortisone, IVIG, and other medications remains the treatment of choice.
- No recommendation for antiviral treatment can be derived from these data. Whether antiviral drugs, possibly combined with immunotherapy, will have a role must first be tested in clinical trials.
- There is currently no need to request a CMV test on your own initiative. A positive CMV antibody test is expected in about half of all adults and says nothing on its own about the disease.
- The goof efficancy of immunoglobulins could be explained by their anti-CMV activity.
- Please do not stop any medication, and raise any questions about these findings with your treating clinic or physician.

Thank you
Our thanks go to all the patients who have provided blood samples over many years. A study this size in such a rare disease would not have been possible without them.

Link to the reprint: Universal seropositivity, markers of recurrent reactivation, and a convergent T-cell response implicate cytomegalovirus in Susac syndrome | Research Square

A possible connection: CMV and Susac syndrome

What the new study shows – and what is still open

Susac syndrome is a rare disease in which very small blood vessels in the brain, retina and inner ear become inflamed and damaged. The new study provides evidence that cytomegalovirus (CMV) may play an important role in the development of the disease.

1 CMV infection

CMV is a very common virus. After an infection, it stays in the body for life in a "sleeping" form. Most people do not have any symptoms.

Cytomegalovirus (CMV)

2 Activation of the immune system

In people with Susac syndrome, researchers found CMV-specific T cells – immune cells that recognize CMV. This happens more strongly and consistently than in healthy controls.

CMV-specific T cell

3 Repeated viral reactivation

In some patients, signs of repeated CMV reactivation were found. In a number of cases, CMV DNA could even be detected in the blood (so-called CMV DNAemia), especially during more active or worsening disease phases.

CMV DNA in blood (in some patients)

4 Immune-mediated inflammation

The activated T cells may attack small blood vessels in the brain, retina and inner ear, causing damage and inflammation.

Damage to small blood vessels

5 Susac syndrome

The following neurological symptoms can occur: brain problems (e.g. confusion, cognitive difficulties), visual disturbances and hearing loss.

Brain (neurology)

Retina (vision)

Inner ear (hearing)

What does this mean?

- The results fit a possible model: CMV infection → activation of specific T cells → inappropriate immune reaction against small blood vessels → Susac syndrome.
- CMV could be more than just a coincidental bystander; it may act as a trigger or driver of the disease.
- The study shows a strong association, but it does not prove that CMV is the cause of Susac syndrome.

What is still unclear?

- CMV is very common. It must be clarified whether the virus actually triggers the disease or whether its activation is a consequence of the immune reaction.
- A treatment with antiviral medications (e.g. ganciclovir or valganciclovir) cannot yet be recommended. This would require further clinical studies.

Conclusion

The study provides an important new hint that CMV could play a central role in Susac syndrome.

Especially convincing is the combination of CMV antibodies, signs of repeated viral reactivation and a strikingly targeted CMV-specific T cell response.

Whether CMV is truly the cause of the disease and whether this could lead to a new antiviral therapy remains to be investigated.

Source: Research Square (preprint, September 2026)
"Universal seropositivity, markers of recurrent reactivation, and a convergent T-cell response implicate cytomegalovirus in Susac syndrome"

Note: This graphic is based on the study's findings and is intended to provide a simplified overview for lay readers. It does not replace professional medical advice.