

# Krankheitsbild

Das Susac-Syndrom gehört nach derzeitiger Einschätzung zu den sehr seltenen Erkrankungen. Nach einer aktuellen systematischen Auswertung aller bislang publizierten Fälle erkranken deutlich mehr Frauen als Männer (Verhältnis 3,5:1) ([Dörr 2013](#)). Das typische Erkrankungsalter liegt zwischen dem 16. und 40. Lebensjahr, aber auch bei Kindern oder älteren Menschen wurde die Erkrankung beschrieben. Es lassen sich zwei Verlaufsformen abgrenzen: ein monophasischer, nach einigen Jahren zumeist selbstlimitierender Verlauf und eine polyzyklische, eher schubartig verlaufende Form. Ursache und Entstehen sind im Detail noch nicht bekannt. Vermutlich liegt ein autoimmun vermittelter Verschluss kleiner arterieller Gefäße im zentralen Nervensystem, in der Netzhaut am Auge und im Innenohr zugrunde. Immer wieder werden gegen Endothelzellen gerichtete (antiendotheliale) Autoantikörper als Pathomechanismus der Gefäßverschlüsse diskutiert, allerdings ist die Datenlage noch zu dünn für eine sinnvolle Beurteilung ([Jarius 2009](#)). Genetische oder sonstige Risikofaktoren konnten für das Susac-Syndrom bislang nicht identifiziert werden. Auf dem Boden der anzunehmenden vaskulopathischen Prozesse in den entsprechenden drei Organen manifestiert sich das Susac-Syndrom symptomatisch mit einer Trias aus zentralnervösen Symptomen (vorwiegend Enzephalopathie und/oder fokalneurologische Symptome), Hörstörungen (Innenohrschwerhörigkeit, Tinnitus) und Sehstörungen (Visusminderungen, Gesichtsfelddefekte), wobei alle drei Komponenten eher selten zeitgleich vorhanden sind ([Kleffner 2012](#)). Oft liegen Jahre zwischen den einzelnen Manifestationen ([Dörr 2009](#)). Initial häufig sind episodisch auftretende Kopfschmerzen, die den übrigen Symptomen auch mehrere Monate vorausgehen können. Die Kombination aus den klinischen Symptomen Sehstörungen und ZNS-Symptomen bei Patienten in der 2. - 4. Lebensdekade führt insbesondere bei der polyzyklischen Verlaufsform regelmäßig zu der Fehldiagnose einer Multiplen Sklerose ([Dörr 2011b](#)).

- [« Historie](#)
- [Diagnostik »](#)