

ОРИГИНАЛЬНЫЕ СТАТЬИ / ORIGINAL RESEARCH

УДК 616.8-009

<http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2020-12-1-24-29>

© Савинцева Ж.И., Ильвес А.Г., Лебедев В.М., Новоселова О.М., Прахова Л.Н., 2021 г.

СЛОЖНОСТИ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ РАССЕЯННОГО СКЛЕРОЗА И СИНДРОМА СУСАКА

Ж. И. Савинцева*, А. Г. Ильвес, В. М. Лебедев, О. М. Новоселова, Л. Н. Прахова

Институт мозга человека им. Н. П. Бехтерева Российской академии наук, Санкт-Петербург, Россия

Ретино-кохлео-церебральная ангиопатия, или синдром Сусака, является достаточно редким аутоиммунным заболеванием, которое избирательно поражает сосуды сетчатки глаза, органов внутреннего уха и центральной нервной системы. Дифференциация синдрома Сусака и рассеянного склероза представляет сложности ввиду схожести МРТ семиотики этих двух заболеваний. В настоящей статье представлены два клинических случая пациентов с синдромом Сусака, которым в дебюте заболевания ошибочно был выставлен диагноз рассеянного склероза. На основании анализа собственных клинических наблюдений и данных литературы освещены вопросы дифференциальной диагностики синдрома Сусака и рассеянного склероза, а также впервые представлен вариант трансформации МРТ-картины в динамике при синдроме Сусака.

Ключевые слова: магнитно-резонансная томография (МРТ), синдром Сусака, рассеянный склероз (РС)

*Контакт: Савинцева Жанна Игоревна, lycaldas@gmail.com

© Savintseva Zh.I., Ilves A.G., Lebedev V.M., Novoselova O.M., Prakhova L.N., 2021

DIFFICULTIES IN THE DIFFERENTIAL DIAGNOSIS OF MULTIPLE SCLEROSIS AND SUSAK SYNDROME

Zhanna I. Savintseva*, Alexander G. Ilves, Valery M. Lebedev, Olga M. Novoselova, Liidia N. Prakhova

N.P. Bechtereva Institute of the Human Brain of the Russian Academy of Sciences, St. Petersburg, Russia

Retino-cochleo-cerebral angiopathy or Susac syndrome is a rare autoimmune disease that selectively affects the vessels of the retina, the inner ear and the central nervous system. Differentiation of Susac syndrome and multiple sclerosis presents difficulties due to the similarity of MRI semiotics of these two diseases. This article presents two clinical cases of patients with Susac syndrome who were diagnosed with multiple sclerosis at the onset of the disease. Based on the analysis of our own clinical observations and literature data, the issues of differential diagnosis of Susac syndrome and multiple sclerosis are highlighted. For the first time a variant of the MRI picture transformation in Susac syndrome is presented.

Key words: magnetic resonance imaging (MRI), Susac syndrome, multiple sclerosis (MS)

*Contact: Savintseva Zhanna Igorevna, lycaldas@gmail.com

Конфликт интересов: авторы заявили об отсутствии конфликта интересов.

Для цитирования: Савинцева Ж.И., Ильвес А.Г., Лебедев В.М., Новоселова О.М., Прахова Л.Н. Сложности дифференциальной диагностики рассеянного склероза и синдрома Сусака // *Лучевая диагностика и терапия*. 2021. Т. 12, № 1. С. 24–29, <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2020-12-1-24-29>.

Conflict of interests: the author stated that there is no potential conflict of interests.

For citation: Savintseva Zh.I., Ilves A.G., Lebedev V.M., Novoselova O.M., Prakhova L.N. Difficulties in the differential diagnosis of multiple sclerosis and Susac syndrome // *Diagnostic radiology and radiotherapy*. 2021. Vol. 12, No. 1. P. 24–29, <http://dx.doi.org/10.22328/2079-5343-2020-12-1-24-29>.

Введение. МРТ-паттерн многоочагового поражения головного мозга может быть обусловлен большим количеством заболеваний с различной этиологией и патогенезом. Одной из наиболее частых причин подобных изменений является рассеянный склероз (РС). Несмотря на наличие высокоспецифичных МРТ-признаков, существует ряд заболеваний, дифференциальная диагностика РС с которыми представляет сложную задачу. Одним из них является

ретино-кохлео-церебральная ангиопатия (РКЦА), впервые описанная Джоном Сусаком в 1979 г. у молодых женщин [1, с. 591–593]. Хотя на сегодняшний день общепринятым в мировой литературе является термин «синдром Сусака» (англ. Susac syndrome), в разное время синдром был описан другими группами авторов и назывался SICRET (small infarcts of cochlear, retinal, and encephalic tissue), RED-M (retinopathy, encephalopathy, deafness-asso-

ciated microangiopathy) и ретино-кохлео-церебральная микроваскулопатия [2, с. 903–907; 3, с. 375–380; 4, с. 123–128; 5, с. 313–316].

В данной статье приведены клинические наблюдения двух пациентов с РКЦА, у которых был ошибочно диагностирован РС, и краткий обзор литературы о роли МРТ в дифференциальной диагностике демиелинизирующих заболеваний и синдрома Сусака.

Несмотря на то, что причина развития РКЦА остается неясной, известно, что в основе заболевания лежит микроангиопатия, поражающая мелкие сосуды сетчатки глаза, внутреннего уха и ЦНС [6, с. 35–40]. Патоморфологические исследования материалов биопсии головного мозга, выполненные разными группами исследователей, обнаружили однотипные изменения в виде периваскулярного воспаления стенок мелких артериол без некрозов самой сосудистой стенки, которые характерны для истинных васкулитов [7, с. 12–40]. Кроме того, выявлены изменения эндотелия артериол, указывающие на наличие аутоантител к клеткам сосудистого эндотелия [8, с. 548; 9, с. 259–261], что свидетельствует в пользу аутоиммунной этиологии РКЦА. Некоторые авторы рассматривают синдром Сусака как вариант антифосфолипидного синдрома (АФС), и действительно, иногда выявляется невысокий титр антифосфолипидных и антинуклеарных антител [10, с. 607–608]. Крайне редко выявляется интратекальная продукция олигоклональных иммуноглобулинов (ОКИ), что еще больше затрудняет дифференциальную диагностику с РС [11, с. 307–316; 12, с. 93–102; 13, с. 800–811].

В соответствии с органами-мишенями у пациентов с РКЦА развивается характерная триада симптомов: энцефалопатия, нейросенсорная тугоухость и нарушения зрения. При этом проявлениями поражения ткани ЦНС могут быть как очаговые неврологические симптомы, так и нарушения психической сферы. Как правило, заболевание развивается постепенно, в дебюте крайне редко присутствует полная триада симптомов [14, с. 307–316]. V. Vishnevskia-Dai и соавт. [15, e5223] на основании анализа собственных наблюдений и опубликованных в литературе клинических случаев, предложили следующие диагностические критерии синдрома Сусака:

1) вероятный — отсутствие рисков, связанных с заболеваниями сердечно-сосудистой системы, один признак из триады симптомов и хотя бы один из следующих факторов: женщины в возрасте от 20 до 40 лет, женщины в первый год после родов, присутствие на МРТ характерного поражения мозолистого тела или перивентрикулярного белого вещества;

2) неполный — два признака из триады;

3) полный — три признака из триады.

Снижение слуха обычно двустороннее, чаще асимметричное и преимущественно затрагивает низкие и средние частоты [16, с. 3–11]. Нарушения зрения обусловлены микроинфарктами сетчатки и клиниче-

ски проявляются фотопсиями и скотомами. В тяжелых случаях возможна полная потеря слуха и зрения. Для диагностики поражения сосудов сетчатки методом выбора является флюоресцентная ангиография сетчатки (ФАГС), которая выявляет окклюзии ветвей артерии сетчатки (branch retinal artery occlusion — BRAO), гиперфлюоресценцию стенок артериол, «затекания» флюоресцина [17, с. 257].

Энцефалопатия является одним из признаков триады, но ее неврологические проявления требуют объективизации при помощи МРТ, в том числе и для дифференциальной диагностики с другими возможными причинами неврологического дефицита. Таким образом, обнаружение изменений на МРТ является обязательным компонентом постановки диагноза при РКЦА. Ангиопатия церебральных артериол вызывает множественные микроинсульты, расположенные как в сером, так и в белом веществе, субкортикально и перивентрикулярно. Наиболее уязвимыми оказываются участки мозга, которые не имеют развитой сети коллатералей — подкорковые структуры, мозолистое тело и ствол мозга. Инсульты, как правило, имеют округлую форму и небольшой диаметр — в пределах 1 см. На разных этапах развития участки ишемии могут демонстрировать рестрикцию диффузии в острой фазе и контрастное усиление (КУ) в подострой фазе. Нередко множественные ишемические очаги возникают во внутренних капсулах, формируя цепочки округлых очагов, которые получили название паттерн «нити жемчуга». Особенность поражения мозолистого тела (МТ) состоит в избирательном вовлечении его центральных волокон, тогда так верхний и нижний контуры, как правило, остаются интактными. При этом сами очаги по форме могут быть круглыми (паттерн «снежка») и линейными (паттерн «спиц»). В хронической фазе инсультов в мозолистом теле формируются кистоподобные изменения, которые на Т1-ВИ формируют характерный паттерн «черных дыр». На постконтрастных сериях изображений, помимо усиления сигнала от подострых ишемических очагов, весьма часто возникает лептоменингеальное контрастирование, преимущественно в задней черепной ямке, вдоль поверхности мозжечка [18, с. 355–356].

Клинический случай № 1. Женщина 23 лет заболела в 2014 г., когда на фоне полного здоровья потеряла сознание, после чего развился правосторонний гемипарез и гемигипестезия. Госпитализирована с подозрением на ОНМК, которое не подтвердилось. На МРТ головного мозга выявлено многоочаговое поражение, установлен предварительный диагноз — рассеянный склероз. В связи с этим выполнен анализ ликвора — ОКИ не обнаружены. Высказывалось предположение о церебральном васкулите. Через два года присоединилась прогрессирующая тугоухость и снижение зрения. Изначально нарушения зрения рассматривались как проявления отслойки сетчатки, однако в дальнейшем, при прове-

дении ФАГС, были выявлены множественные тромбозы сосудов сетчатки. На повторной МРТ определялся характерный для РКЦА паттерн поражения мозолистого тела (рис. 1). По совокупности клинкорadiологических данных пациентке был установлен диагноз синдрома Сусака. На фоне терапии повторными курсами циклофосфида и метотрексата состояние несколько стабилизировалось, отмечался частичный регресс пареза в правой руке, парез и гипестезия в ноге сохраняются. Нарушения слуха и зрения явно не прогрессируют.

Клинический случай № 2. Молодая женщина 17 лет заболела в 2019 г., когда появились темные пятна в поле зрения правого глаза, шаткость при

Установлен диагноз РС. Проведена пульс-терапия метилпреднизолоном с практически полным регрессом симптоматики. Однако через 2 месяца вновь появилось темное пятно в поле зрения левого глаза, при офтальмологическом осмотре установлена окклюзия ветви ретинальной артерии левого глаза. Еще через месяц присоединилось снижение слуха на оба уха. Аудиограмма подтвердила наличие двусторонней сенсоневральной тугоухости. ФАГС выявила признаки периферического локального флебита. Неоднократно получала терапию глюкокортикостероидами с положительным эффектом. При анализе МРТ-архива нами было установлено прогрессирующее многоочаговое поражение белого

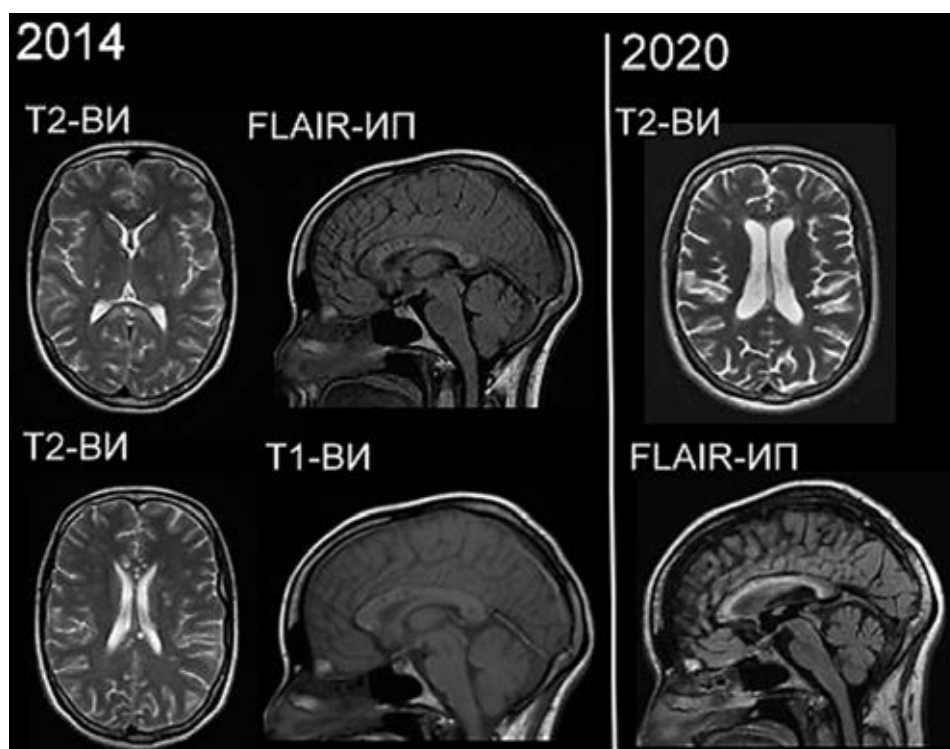


Рис. 1. Клинический случай № 1. Женщина 23 лет. На МРТ головного мозга от 2014 г. определяется многоочаговое поражение белого вещества мозга с вовлечением в процесс перивентрикулярных и субкортикальных отделов и мозолистого тела. Очаги в мозолистом теле расположены преимущественно в центральной части (паттерн «снежков»), на FLAIR-ИП некоторые из них отличаются кистоподобной структурой. На T1-ВИ очаги в мозолистом теле изоинтенсивны ликвору (паттерн «черных дыр»). Визуализируется также поражение внутренних капсул по типу «нитей жемчуга». На МРТ от 2020 г. определяются слияние очагов в перивентрикулярные зоны глиоза и атрофия мозолистого тела

Fig. 1. Clinical case № 1 (F/23 years old). Brain MRI in 2014 shows a multifocal lesion of the white matter with the involvement of the periventricular and subcortical parts fibers and corpus callosum. The foci in the corpus callosum are located mainly in the central part («snowball» pattern); on FLAIR some of them have a cyst-like structure. On T1-WI the foci in the corpus callosum are isointense to the cerebrospinal fluid («black holes» pattern). Symmetrical lesions in the internal capsules are also present («string of pearls» pattern). Brain MRI in 2020 shows the fusion of foci in the periventricular white matter and atrophy of the corpus callosum

ходьбе, нарушения речи по типу «каши во рту», периодическое онемение различных участков лица и конечностей, затруднения при мочеиспускании, головные боли. При МРТ выявлено многоочаговое поражение белого вещества головного мозга с накоплением контрастного вещества некоторыми очагами. Анализ крови на системные заболевания соединительной ткани патологии не выявил.

вещества головного мозга с характерным для РКЦА паттерном изменений мозолистого тела и контрастным усилением (рис. 2). По совокупности клинкорadiологических данных пациентке был установлен диагноз синдром Сусака.

Результаты и их обсуждение. Синдром Сусака является редкой патологией, но в связи с тем, что заболевание поражает в основном молодых людей

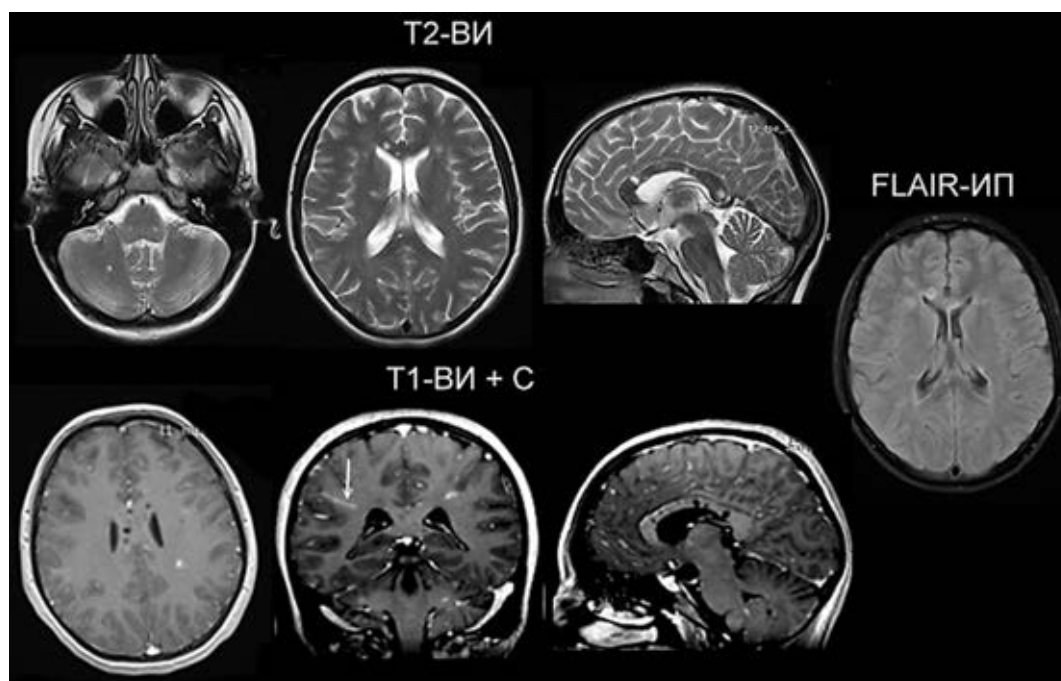


Рис. 2. Клинический случай № 2. Женщина 17 лет. На T2-ВИ определяются множественные очаги в белом веществе головного мозга, расположенный в мозжечке, в перивентрикулярном и субкортикальном белом веществе полушарий мозга, в мозолистом теле. Очаги в мозолистом теле имеют округлую форму и вовлекают преимущественно его центральные отделы (паттерн «снежков»), на T1-ВИ очаги в мозолистом теле резко гипоинтенсивны, практически совпадают по сигнальным характеристикам с ликвором (паттерн «черных дыр»). На FLAIR-ИП некоторые крупные очаги имеют кистоподобную структуру с гипоинтенсивным центром и гиперинтенсивным ободком. На постконтрастных сериях изображений отмечено усиление МР-сигнала от нескольких очагов и по ходу пенетрирующего сосуда в правой теменной доле (стрелка)

Fig. 2. Clinical case №2 (F/17 years old). T2-WI demonstrates multiple hyperintensive foci in the white matter of the brain, located in the cerebellum, in the periventricular and subcortical white matter of the cerebral hemispheres, in the corpus callosum. The lesions in the corpus callosum have a rounded shape and mainly involve its central regions («snowball» pattern), on T1-WI, the lesions in the corpus callosum are hypointense, practically coincide in signal characteristics with the cerebrospinal fluid («black holes» pattern). On FLAIR some large lesions have a cyst-like structure with a hypointense center and a hyperintense rim. The post-contrast series of images showed an increase MR-signal from several foci and along the penetrating vessel in the right parietal lobe (arrow)

и может приводить к выраженной инвалидизации, оно является весьма значимым.

У первых описанных в литературе пациентов присутствовала полная триада симптомов, включая нарушения слуха, зрения и энцефалопатию. Однако по современным представлениям диагноз можно установить на более ранних этапах заболевания, не дожидаясь проявления всей триады симптомов. В этой связи особое значение приобретает дифференциальная диагностика РКЦА с другими патологиями ЦНС, прежде всего со спектром демиелинизирующих заболеваний. И при РС, и при РКЦА наблюдается многоочаговое поражение белого вещества с вовлечением мозолистого тела и субтенториальных структур, контрастное усиление некоторых очагов и появление новых очагов при динамическом наблюдении. Таким образом, диссеминация во времени и пространстве, на которую делается основной упор в постановке диагноза РС, может выявляться и при РКЦА. Неврологическая картина этих двух состояний также может быть крайне схожей. В то же время при РС, в отличие от РКЦА, перивентрикулярные

очаги обычно имеют не округлую, а вытянутую форму, их длинная ось ориентирована перпендикулярно оси мозолистого тела (пальцы Доусона). Поражение мозолистого тела при РС носит краевой характер с выходом границы очагов на его контур, тогда как при РКЦА характерно вовлечение центральных волокон. Лептоменингеальное контрастное усиление может выявляться при РС, однако носит характер единичных мелких очагов. Таким образом, имеется совокупность достаточно ярких отличительных признаков, позволяющих дифференцировать РКЦА и РС (таблица). Клинические проявления, указывающие на поражения органов зрения и слуха, также могут направить диагностический поиск в нужную сторону.

Во всех представленных клинических случаях дебют синдрома Сусака представлял собой неполную триаду симптомов: в случае № 1 — острого поражения ЦНС, в случае № 2 — сочетания энцефалопатии и нарушений зрения. Всем пациентам вскоре после клинического дебюта была выполнена МРТ, выявившая многоочаговое поражение белого вещества

Сравнение синдрома Сусака и рассеянного склероза

Table

Comparison of Susac syndrome and multiple sclerosis

Признаки	Синдром Сусака	Рассеянный склероз
Данные магнитно-резонансной томографии	Поражение мозолистого тела	Характерно: очаги в основном в краевых отделах
	Поражение перивентрикулярного белого вещества	Характерно: очаги часто ориентированы перпендикулярно МТ («пальцы Доусона»)
	Поражение юкстакортикальных волокон	Характерно
	Поражение субтенториального белого вещества	Характерно
	Постконтрастное усиление	Возможно: как правило, не во всех очагах
	Поражение подкорковых структур	Возможно: единичные очаги
Клинические проявления	Нарушения зрения	Характерно: ретробульбарный неврит, на МРТ может определяться очаг в зрительном нерве
	Нарушения слуха	Не характерно

головного мозга. Таким образом, в дебюте заболевания, диагноз синдром Сусака согласно классификации Vicktoria Vishnevskia-Dai и коллег определялся как «вероятный». Однако ремиттирующий характер течения процесса, наличие на МРТ «активных» (накапливающих контрастное вещество) очагов и положительная реакция на терапию глюкокортикостероидами затрудняло постановку диагноза до появления у пациенток полной триады симптомов. В случае № 2 при анализе МРТ-архива на одной из МРТ в период обострения процесса было отмечено не только постконтрастное усиление некоторых очагов в белом веществе, но и достаточно интенсивное контрастирование по ходу пенетрирующих сосудов семиовальных центров. Периваскулярное КУ не было ранее описано при РКЦА, напротив, J.C.J. Vos и соавт. отмечали, что такой тип КУ при синдроме Сусака не возникает [19, с. 283–300]. Вместе с тем, учитывая данные о наличии периваскулярной воспалительной инфильтрации при РКЦА, развитие данного варианта КУ нам представляется вполне вероятным. Еще одной радиологической особенностью представленных клинических случаев является наличие кистоподобных очагов на FLAIR-ИП, которые обнаруживались в мозолистом теле и перивентрикулярно и характеризовались гипоинтенсивным центром и гиперинтенсивным ободком. Такая особенность очагов отмечена лишь в двух из описанных в мировой литературе клинических случаев синдрома

Сусака [20, с. 124–128] и, по-видимому, не является характерной.

Нужно отметить, что в случае № 1 с момента дебюта до появления полной триады симптомов прошло три года, а у второй пациентки — всего год. Анализ МРТ-архивов случая № 1 дал возможность проследить изменения очагового поражения при РКЦА на протяжении достаточно длительного времени. В динамике наблюдалось слияние очагов между собой и атрофия мозолистого тела, что делало радиологическую картину менее характерной и более «похожей» на РС.

Заключение. Синдром Сусака остается достаточно редкой патологией и на сегодняшний день не существует единых клинических рекомендаций по ведению таких пациентов. Считается, что раннее начало иммуносупрессивной терапии значительно улучшает прогноз заболевания и помогает надолго сохранить качество жизни. В связи с этим необходима как можно более ранняя постановка правильного диагноза и назначение патогенетической терапии. В то же время, несмотря на достаточно характерные признаки, установление правильного диагноза может вызывать затруднения до появления у пациентов полной триады симптомов. Выявление характерных признаков РКЦА на МРТ может стать решающим диагностическим критерием у пациентов на ранних этапах заболевания. При обнаружении паттерна многоочагового поражения головного мозга, особенно у молодых женщин,

синдром Сусака должен быть включен в дифференциально-диагностический ряд. Необходимо помнить, что в начале заболевания очаги на МРТ имеют более характерный вид, при длительном течении дифференциальная диагностика по данным МРТ усложняется,

так как очаги изменяют свои характеристики, имеют тенденцию к слиянию и могут трактоваться, как очаги при вторично-прогрессирующем РС. Наличие двух других симптомов может помочь постановке правильного диагноза.

ЛИТЕРАТУРА/REFERENCES

1. Susac J.O. Susac's syndrome: the triad of microangiopathy of the brain and retina with hearing loss in young women // *Neurology*. 1994. Vol. 44 (4). P. 591–593. doi: 10.1212/wnl.44.4.591.
2. Schwitzer J., Agosti R., Ott P., Kalman A., Waespe W. Small infarctions of cochlear, retinal, and encephalic tissue in young women // *Stroke*. 1992. Vol. 23 (6). P. 903–907. doi: 10.1161/01.str.23.6.903.
3. Mala L., Bazard M.C., Berrod J.P. et al. Small retinal, cochlear, and cerebral infarctions in the young patient, «SICRET» syndrome of Susac syndrome [French] // *J. Fr. Ophthalmol.* 1998. Vol. 21. P. 375–380.
4. Nicolle M.W., McLachlan R.S. Microangiopathy with retinopathy, encephalopathy, and deafness (RED-M) and systemic features // *Semin. Arthritis Rheum.* 1991. Vol. 21 (3). P. 123–128. doi: 10.1016/0049-0172(91)90001-g.
5. Susac J.O., Hardman J.M., Selhorst J.B. Microangiopathy of the brain and retina // *Neurology*. 1979. Vol. 29 (3). P. 313–316. doi: 10.1212/wnl.29.3.313.
6. Kleffner I., Duning T., Lohmann H. et al. A brief review of Susac syndrome // *Neurol Sci.* 2012. Nov. 15. Vol. 22 (1–2). P. 35–40. doi: 10.1016/j.jns.2012.05.021.
7. Petty G.W., Engel A.G., Young B.R. et al. Retinocochleocerebral vasculopathy // *Medicine (Baltimore)*. 1998. Vol. 77 (1). P. 12–40. doi: 10.1097/00005792-199801000-00003.
8. García-Carrasco M., Jiménez-Hernández C., Jiménez-Hernández M. et al. Susac's syndrome: an update // *Autoimmun Rev.* 2011. Vol. 10 (9). P. 548. doi: 10.1016/j.autrev.2011.04.006.
9. S. Jarius, B. Neumayer, Wandinger K.P. Anti-endothelial serum antibodies in a patient with Susac's syndrome // *J. Neurol. Sci.* 2009. Vol. 285. P. 259–261. doi: 10.1016/j.jns.2009.07.002.
10. Bucciarelli S., Cervera R., Martínez M., Latorre X., Font J. Susac's syndrome or catastrophic antiphospholipid syndrome // *Lupus*. 2004. Vol. 13. P. 607–608. doi: 10.1191/0961203304lu1046cr.
11. Dorr J., Krautwald S., Wildemann B. et al. Characteristics of Susac syndrome: a review of all reported cases // *Nat. Rev. Neurol.* 2013. Vol. 9 (6). P. 307–316. doi: 10.1038/nrneurol.2013.82.
12. Aubart-Cohen F., Klein I., Alexandra J.F. et al. Long-term outcome in Susac syndrome // *Medicine (Baltimore)*. 2007. Vol. 86 (2). P. 93–102. doi: 10.1097/MD.0b013e3180404c99.
13. Mateen F.J., Zubkov A.Y., Muralidharan R. et al. Susac syndrome: clinical characteristics and treatment in 29 new cases // *Eur. J. Neurol.* 2012. Vol. 19 (6). P. 800–811. doi: 10.1111/j.1468-1331.2011.03627.x.
14. Dorr J., Krautwald S., Wildemann B. et al. Characteristics of Susac syndrome: a review of all reported cases // *Nat Rev Neurol.* 2013. Vol. 9. P. 307–316. doi: 10.1038/nrneurol.2013.82.
15. Vishnevskia-Dai V., Chapman J., Sheinfeld R. et al. Susac syndrome: clinical characteristics, clinical classification, and long-term prognosis // *Published correction appears in Medicine (Baltimore)*. 2017. Feb 17; Vol. 96 (7). e6207 // *Medicine (Baltimore)*. 2016. Vol. 95 (43). e5223. doi: 10.1097/MD.0000000000000523.
16. Papo T., Biousse V., Letoang P. et al. Susac syndrome // *Medicine*. 1998. Vol. 77. P. 3–11. doi: 10.1097/00005792-199801000-00002.
17. Susac J.O., Egan R.A., Rennebohm R.M. et al. Susac's syndrome: 1975–2005 microangiopathy/autoimmune endotheliopathy // *J. Neurol. Sci.* 2007. Vol. 257 (1–2). doi: 10.1016/j.jns.2007.01.036.
18. Raets I., Gelin G. Susac's syndrome: a clinical and radiological challenge // *JBR-BTR*. 2012. Vol. 95 (6). P. 355–356. doi: 10.5334/jbr-btr.721.
19. Bot J.C.J., Mazzai L., Hagenbeek R.E. et al. Brain miliary enhancement // *Neuroradiology*. 2020. Vol. 62 (3). P. 283–300. doi: 10.1007/s00234-019-02335-5.
20. Susac-Like Syndrome in a Chronic Cocaine Abuser: Could Levamisole Play a Role? // *Journal of medical toxicology: official journal of the American College of Medical Toxicology*. 2014. Vol. 11 (1). P. 124–128. doi: 10.1007/s13181-014-0422-3.

Поступила в редакцию/Received by the Editor: 02.12.2020 г.

Авторский вклад в подготовку статьи:

Вклад в концепцию и план исследования — Ж.И.Савинцева, А.Г.Ильвес, В.М.Лебедев, Л.Н.Прахова. Вклад в сбор данных — Ж.И.Савинцева, А.Г.Ильвес, В.М.Лебедев, Л.Н.Прахова. Вклад в анализ данных и выводы — Ж.И.Савинцева, А.Г.Ильвес, В.М.Лебедев, Л.Н.Прахова. Вклад в подготовку рукописи — Ж.И.Савинцева, А.Г.Ильвес, В.М.Лебедев, О.М.Новоселова, Л.Н.Прахова.

Сведения об авторах:

Савинцева Жанна Игоревна — кандидат медицинских наук, федеральное государственное бюджетное учреждение науки «Институт мозга человека им. Н.П.Бехтерева» Российской академии наук; 197376, Санкт-Петербург, ул. Академика Павлова, д. 9; e-mail: lycaidas@gmail.com; ORCID: 0000-0001-9306-2101;

Ильвес Александр Геннадьевич — кандидат медицинских наук, федеральное государственное бюджетное учреждение науки «Институт мозга человека им. Н.П.Бехтерева» Российской академии наук; 197376, Санкт-Петербург, ул. Академика Павлова, д. 9; e-mail: ailves@hotmail.com; ORCID: 0000-0002-9822-5982;

Лебедев Валерий Михайлович — научный сотрудник федерального государственного бюджетного учреждения науки «Институт мозга человека им. Н.П.Бехтерева» Российской академии наук; 197376, Санкт-Петербург, ул. Академика Павлова, д. 9; 197022, Санкт-Петербург, e-mail: lebedevvaleriy@bk.ru; ORCID: 0000-0002-3358-5768;

Новоселова Ольга Михайловна — научный сотрудник федерального государственного бюджетного учреждения науки «Институт мозга человека им. Н.П.Бехтерева» Российской академии наук; 197376, Санкт-Петербург, ул. Академика Павлова, д. 9; e-mail: dr.novoselova@gmail.com; ORCID: 0000-0003-2658-6882;

Прахова Лидия Николаевна — доктор медицинских наук, федеральное государственное бюджетное учреждение науки «Институт мозга человека им. Н.П.Бехтерева» Российской академии наук; 197376, Санкт-Петербург, ул. Академика Павлова, д. 9; e-mail: l.n.prakhova@hotmail.com; ORCID: 0000-0002-4776-2999.