

Susac sendromuna odyolojik bakış

 Emre ORHAN,  Volkan TUTAR

Gazi Üniversitesi Sağlık Bilimleri Fakültesi, Odyoloji Bölümü, Ankara, Türkiye

ÖZ

Susac sendromu, ensefalopati, dal retinal arter tıkanıklıkları (DRAT'ler) ve sensörinöral işitme kaybı (SNİK) üçlüsünü içeren bir hastalık kompleksi olarak tanımlanmaktadır. Susac sendromu'nda işitme kaybı, unilateral veya bilateral olabilir, genellikle ani başlangıçlı ve progresiftir, ek olarak tinnitus eşlik edebilir. Susac sendromu neredeyse evrensel olarak corpus callosumunun etkilendiği bir durum olması göz önüne alındığında önemlidir; bu, dikotik dinleme yeteneğini etkileyebilir, yani her iki kulağa aynı anda sunulan rekabetçi işitsel bilgiyi ayırt etme ve entegre etme yeteneğini etkileyebilir. Literatürde hastaların vertigo veya dengesizlik belirtileri olduğu belirtilmiştir. Bu hastaların bazılarında sendrom nedeniyle beyin sapı veya serebellum tutulumundan kaynaklanan vertigo olabileceği düşünülebilir, periferik vestibüler patolojiyi de yansıtabileceği vurgulanmıştır. Sonuç olarak, Susac sendromu'nda nöro-otolojik belirtiler neredeyse evrensel olup şiddetli olabilir. Klinik açıdan, işitme kaybının ilerleyen bir konfigürasyonu Susac sendromu'nu düşündürmelidir.

Anahtar Sözcükler: Susac sendromu, işitme kaybı, işitsel işleme, vestibüler sistem

ABSTRACT

Audiological perspective on Susac syndrome

Susac syndrome is defined as a disease complex that includes the triad of encephalopathy, branch retinal artery occlusions (BROA) and sensorineural hearing loss (SNHL). Hearing loss in Susac syndrome can be unilateral or bilateral, is usually of sudden onset and progressive, and may be accompanied by tinnitus. This is important considering that Susac syndrome is almost universally a condition in which the corpus callosum is affected; this can affect dichotic listening ability, i.e. the ability to distinguish and integrate competing auditory information presented simultaneously to both ears. The literature has reported that patients have symptoms of vertigo or imbalance. Although it is thought that some of these patients may have vertigo resulting from brainstem or cerebellum involvement due to the syndrome, it has been emphasized that it may also reflect peripheral vestibular pathology. In conclusion, neuro-otological symptoms in Susac syndrome are almost universal and can be severe. In the clinical context, a progressive configuration of hearing loss should suggest Susac syndrome.

Keywords: Susac syndrome, hearing loss, vestibular system

Cite this article as: Orhan, E., Tutar V. (2025). Susac sendromuna odyolojik bakış. Turk J Audiol Hearing Res, 8(1):19-22.

GİRİŞ

1979 yılında, nörolog ve nörooftalmolog olan J.Susac, adını taşıyan sendromu literatürde tanımlamıştır. Susac sendromu, ensefalopati, dal retinal arter tıkanıklıkları (DRAT'ler) ve sensörinöral işitme kaybı (SNİK) üçlüsünü içeren bir hastalık kompleksi olarak tanımlanmaktadır (Hardy, 2013; Susac et al., 1979). Hastalığın prevalansı tam olarak bilinmemekle birlikte, 300'ü aşan sayıda vaka bildirimi yapılmıştır (Delaney & Torrisi, 1976; Weidauer & Tenner, 1973). Susac sendromu genellikle genç yetişkinlerde ortaya çıkar ve kadınlarda erkeklere kıyasla 3 katı daha fazla görülen bir hastalıktır (Dörr et al., 2013). Nadir görülen bir hastalık olmasına rağmen, karakteristik manyetik rezonans görüntüleme (MRG) özellikleri ile birlikte; örneğin korpus kallozumda 'kar topu' lezyonlarının tanımlanması ile

giderek daha yaygın tanınmaktadır (Garg et al., 2015; Susac et al., 2003).

Susac sendromunun hastalık mekanizması tam olarak anlaşılamamış olmasına rağmen, beyin, koklea ve retina küçük damarlarında immün aracılı bir vaskülopatiyi yansıttığı düşünülmektedir (Agamanolis et al., 2019; Francis et al., 2011; Hardy et al., 2015; Jarius et al., 2014; McLeod et al., 2011; O'Halloran et al., 1998). Susac sendromu hastalarının kan, beyin omurilik sıvısı ve b.eynin dokusundan yapılan detaylı immunolojik incelemeler, immunopatogeneizde kritik bir rol oynayan terminal diferansiye sitotoksik CD8+ T hücrelerini işaret etmektedir (Gross et al., 2019).

İşitme Kaybı

Susac sendromu'nda işitme kaybı, unilateral veya bilateral olabilir, genellikle ani başlangıçlı ve progresiftir, ek olarak tinnitus eşlik edebilir (Dörr et al., 2013; Kleffner et al., 2016; Roeser et al., 2009). Otoakustik emisyon bulgularının normal olmasına rağmen konuşmayı ayırt etme bozukluğu olabilir, bu durum normal koklear dış tüy hücre işlevini ancak retrokoklear yolların anormal işlevini işaret eder (Papo et al., 1998; Roeser et al., 2009; Starr et al., 1996). İşitme kaybı ve tinnitus ortaya çıktıktan sonra genellikle kalıcı olmakla birlikte akut dönemde işitme kaybı edilebilir (Roeser et al., 2009). Susac sendromunda işitme etkilendiğinde, saf ses odyometrişi genellikle erken dönemde alçak-orta frekansta sensörinöral işitme kaybını gösterse de ileri vakalarda tüm frekanslarda kayıp da olabilir (Patel et al., 2018; Roeser et al., 2009).

Literatürde Susac sendromunun yaygın ve karakteristik bir bulgusu olan alçak frekanslarda sensörinöral işitme kaybını gösteren çalışmalar bulunmaktadır (Dörr et al., 2013; Papo et al., 1998; Roeser et al., 2009; Saw et al., 2000). Susac sendromu'nda nöro-otolojik özelliklerle ilgili yayımlanan kohort çalışmasında, "dalgalı işitme kaybı"nın %43,5'lik bir yaygınlığını, tinnitusun %61 ve vertigonun %56,5'lik benzer bir yaygınlığı belirtilmiştir (Roeser et al., 2009). Kleffner ve diğ. (2016) Susac sendromlu hastaların işitme kaybı yaygınlığının %97 ve tinnitus varlığının %77 olduğu belirtilmiştir (Kleffner et al., 2016). Bir başka çalışmada ise, hastalığın erken döneminde alçak frekansta sensörinöral işitme kaybı olduğu ve daha sonra düz konfigürasyona dönüştüğü bildirilmiştir (Bateman et al., 1997; Petty et al., 1998; Saw et al., 2000). Hardy ve ark (2020), Susac sendromu'ndan şüphelenilen her hasta için odyolojik testlerin yapılması gerektiğini belirtmiştir.

Alçak frekansta sensörinöral işitme kaybı, Susac sendromu teşhisinde yeterince özgül değildir (Roeser et al., 2009). Cogan sendromu ve Meniere hastalığı gibi alçak frekansta sensörinöral işitme kaybı gösteren diğer hastalıkları unutmamak gerekir ancak Susac sendromunun potansiyel bir ayırıcı tanısı olarak düşünülmesi gereken bir durumdur. Bu odyolojik konfigürasyonun özellikle otologlar ve odyologlar tarafından tanınması önemlidir ve nöroimmünolojik ve nörooftalmolojik değerlendirme için erken yönlendirmeye yardımcı olabilirler (Paparella et al., 1982; Savastano et al., 2006).

Susac sendromu'nda işitme kaybının mikrovasküler bir mekanizması olduğu düşünülmektedir. Susac sendromu'nda temporal kemik incelemesi, apikal kokleada atrofik alanlarda, stria vaskularis kapiller duvar kalınlaşmasını endolenfatik hidrops olmadan yansıtmaktadır (Francis et al., 2011).

Çoğu odyolojik inceleme, genellikle saf ses odyogramdan öteye gitmez. Çalışmalarda, klinik olarak anlamlı işitme kaybına rağmen akustik reflekslerin korunması, dış tüy hücre disfonksiyonu nedeniyle oluşan bir koklear lezyonla

uyumludur. Susac sendromu ile ilgili bildirilen bir temporal kemik çalışmasında, hastanın ayrıca kötü konuşma ayırt etme performansı olduğu ve burada koklear apekte iç ve dış tüy hücrelerinin hemen hemen yok olduğu görülmüştür (Francis et al., 2011). Ancak, saf ses odyogramı, yalnızca orta derecede alçak frekansta işitme kaybını göstermiştir (Moore, 2001). Bu nedenle, konuşmayı ayırt etme sıklıkla etkilenebilir ve işitme cihazlarından az fayda sağlamaya neden olabilir (Preminger et al., 2005).

İşitsel İşleme

Susac sendromu neredeyse evrensel olarak corpus callosumunun etkilendiği bir durum olması göz önüne alındığında önemlidir; bu, dikotik dinleme yeteneğini etkileyebilir, yani her iki kulağa aynı anda sunulan rekabetçi işitsel bilgiyi ayırt etme ve entegre etme yeteneğini etkileyebilir (Musiek & Weihing, 2011). Dikotik konuşma testleri, hemisfer arası transferi sınırlar ve corpus callosumu içeren diğer bozukluklarda uygulandığında seçici sol kulak eksikliklerini (sağ kulak avantajları) ortaya koyabilir (Alexander & Warren, 1988; Bamiou et al., 2004; Gadea et al., 2009; Westerhausen & Hugdahl, 2008). Bu bulgular, kokleadan kortekse olan çapraz yollardaki sol hemisferin üstünlüğünü yansıtır (Kimura, 1961). Sağ kulaktan gelen bilgi, sağlıklı bir şekilde direkt olarak sol hemisfere, superior olivary kompleks (SOC) seviyesinde çapraz yollar aracılığıyla iletilir (Musiek & Weihing, 2011). Sol kulağın bilgileri sol hemisfere geri dönmek zorunda kaldığı için, bunun neden olduğu konuşma işleme zayıflığı olabilir (Kaga, 2009; Musiek & Weihing, 2011).

Susac sendromu'nda akut işitme kaybı ve tinnitus tedavisi belirsizdir, ancak çoğu klinisyen genellikle kortikosteroidleri denemektedir. İntratimpanik deksametazonun SuS'deki akut işitme kaybına potansiyel bir faydası olduğu bazı kanıtlarla öne sürülmüştür (Roeser et al., 2009).

İleri/çok ileri derece işitme kaybı oluştuktan sonra, koklear implantasyon faydalı olabilir (Bittencourt et al., 2011; Grover et al., 2011; Lavinsky et al., 2012; Roeser et al., 2009). Bir kohort çalışmasında, hastaların %7'si işitmesini iyileştirmek amacıyla koklear implantasyon uygulanmıştır. Susac sendromu'nda da koklear implantasyonun zamanlaması dikkatlice düşünülmelidir çünkü implantlar manyetik rezonans görüntüleme (MR) ile uyumluluğu kısıtlıdır ve Susac sendromu olan hastalar genellikle tedavinin erken aşamalarında serebral hastalık aktivitesini değerlendirmek amacıyla sık MR takiplerine ihtiyaç duyarlar. Bazı Susac sendromu hastaları remisyon gösterebilir, bu nedenle koklear implantasyon, hastaların stabil olduğu ve tedavilerinden etkilenmeyecekleri bir döneme bırakılabilir.

Vestibüler Bulgular

Literatürde hastaların vertigo veya dengesizlik belirtileri olduğu belirtilmiştir. Bu hastaların bir kısmında sendrom kaynaklı

beyin sapı veya beyincik tutulumundan kaynaklanan vertigo olabileceği düşünülse de, diğerlerinde periferik vestibüler patolojiyi yansıtabildiği vurgulanmıştır. Susac sendromu'nda vestibüler tutulum detaylı bir şekilde incelenmemiştir, ancak sendromun tanı kriterleri, işitme testleri veya kalorik test gibi vestibüler fonksiyon testlerinde anormal iç kulak patolojisi bulunması gerektiğini belirtir. Kalorik test, Susac sendromu'nda anormal olarak rapor edilirken anormal vestibüler uyarılmış miyojenik potansiyellerin (VEMP) gösterildiği veriler ise sınırlıdır. Literatürdeki bir vakanın VEMP bulgularında düşük amplitüd ve uzamış latans gözlenmiştir (Magliulo et al., 2008). Başka bir vaka Marrodan ve diğ. tarafından bildirilen video baş itme testinde (vHIT) izole bir posterior kanal hipofonksiyonu göstermiştir (Marrodan et al., 2019).

SONUÇ VE ÖNERİLER

Susac sendromu üzerine daha fazla araştırma, büyük çok merkezli kayıt sistemleri ve çok merkezli uluslararası işbirliklerinden türeyen prospektif çalışmalardan faydalanabilir. Elektrokokleografi ve iç kulak MR görüntüleme gibi araştırmalar, Susac sendromu'nun iç kulağa olan etkilerini belirlemede post-mortem çalışmaları, Meniere hastalığı ve Cogan sendromu gibi bozukluklarla benzerlikleri ve farkları ortaya koyabilir. Merkezi işitsel yolağın etkisini değerlendirmek için daha kapsamlı odyolojik testlere ihtiyaç vardır, çünkü bu, işitsel rehabilitasyon için önem taşıyabilir. Susac sendromu'nun periferik vestibüler tutulumunun derecesini ve dağılımını doğrulamak için vHIT ve VEMP testleri gibi modern vestibüler fonksiyon testlerinin uygulanması gereklidir.

Sonuç olarak, Susac sendromu'nda nöro-otolojik belirtiler neredeyse evrensel olup şiddetli olabilir. Doğru klinik bağlamda, alçak ila yüksek frekansta işitme kaybının ilerleyen bir konfigürasyonu Susac sendromu'nu düşündürmelidir. İç kulak belirtilerinin tedavisi için erken immünoterapinin etkisini göstermek daha fazla araştırmayı gerektirir. Koklear implantasyon, şiddetli işitme kaybı olan hastalar için bir seçenektir.

Etik Kurul Onayı: Bu çalışma, derleme çalışması olduğu için etik kurul onayı gerekmemektedir.

Hakem Değerlendirmesi: Dış Bağımsız.

Yazar Katkıları: Fikir – E.O., V.T.; Tasarım – E.O., V.T.; Denetleme – E.O., V.T.; Kaynaklar – E.O., V.T.; Veri Toplanması ve/veya İşlemesi – E.O., V.T.; Analiz ve/veya Yorum – E.O., V.T.; Literatür Taraması – E.O., V.T.; Yazılı Yazan – E.O., V.T.

Ethics Committee Approval: Because of there is a review study, no needs ethics committee approval.

Peer-review: Externally peer-reviewed.

Author Contributions: Concept – E.O., V.T.; Design – E.O., V.T.; Supervision – E.O., V.T.; Resources – E.O., V.T.; Data Collection and/or Processing – E.O., V.T.; Analysis and/or Interpretation – E.O., V.T.; Literature Search – E.O., V.T.; Writing Manuscript – E.O., V.T.

KAYNAKLAR

Agamanolis, D. P., Klonk, C., Bigley, K., & Rennebohm, R. M. (2019). Neuropathological Findings in Susac Syndrome: An Autopsy Report. *J Neuropathol Exp Neurol*, 78(6), 515-519. <https://doi.org/10.1093/jnen/nlz031>

- Alexander, M. P., & Warren, R. L. (1988). Localization of callosal auditory pathways: a CT case study. *Neurology*, 38(5), 802-804. <https://doi.org/10.1212/wnl.38.5.802>
- Bamiou, D. E., Musiek, F. E., Sisodiya, S. M., Free, S. L., Davies, R. A., Moore, A., van Heyningen, V., & Luxon, L. M. (2004). Deficient auditory interhemispheric transfer in patients with PAX6 mutations. *Ann Neurol*, 56(4), 503-509. <https://doi.org/10.1002/ana.20227>
- Bateman, N. D., Johnson, I. J., & Gibbin, K. P. (1997). Susac's syndrome: a rare cause of fluctuating sensorineural hearing loss. *J Laryngol Otol*, 111(11), 1072-1074. <https://doi.org/10.1017/s0022215100139374>
- Bittencourt, A. G., Santos, A. F., Goffi-Gomez, M. V., Kutscher, K., Tsuji, R. K., Brito, R. D., & Bento, R. F. (2011). Microangiopathy of the inner ear, deafness, and cochlear implantation in a patient with Susac syndrome. *Acta Otolaryngol*, 131(10), 1123-1128. <https://doi.org/10.3109/00016489.2011.593549>
- Delaney, W. V., Jr., & Torrisi, P. F. (1976). Occlusive retinal vascular disease and deafness. *Am J Ophthalmol*, 82(2), 232-236. [https://doi.org/10.1016/0002-9394\(76\)90424-4](https://doi.org/10.1016/0002-9394(76)90424-4)
- Dörr, J., Krautwald, S., Wildemann, B., Jarius, S., Ringelstein, M., Duning, T., Aktas, O., Ringelstein, E. B., Paul, F., & Kleffner, I. (2013). Characteristics of Susac syndrome: a review of all reported cases. *Nat Rev Neurol*, 9(6), 307-316. <https://doi.org/10.1038/nrneuro.2013.82>
- Francis, H. W., Makary, C., Halpin, C., Crane, B. T., & Merchant, S. N. (2011). Temporal bone findings in a case of Susac's syndrome. *Otol Neurotol*, 32(8), 1198-1204. <https://doi.org/10.1097/MAO.0b013e31822e9665>
- Gadea, M., Marti-Bonmati, L., Arana, E., Espert, R., Salvador, A., & Casanova, B. (2009). Corpus callosum function in verbal dichotic listening: inferences from a longitudinal follow-up of Relapsing-Remitting Multiple Sclerosis patients. *Brain Lang*, 110(2), 101-105. <https://doi.org/10.1016/j.bandl.2009.03.006>
- Garg, N., Reddel, S. W., Miller, D. H., Chataway, J., Riminton, D. S., Barnett, Y., Masters, L., Barnett, M. H., & Hardy, T. A. (2015). The corpus callosum in the diagnosis of multiple sclerosis and other CNS demyelinating and inflammatory diseases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 86(12), 1374-1382. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2014-309649>
- Gross, C. C., Meyer, C., Bhatia, U., Yshii, L., Kleffner, I., Bauer, J., Tröscher, A. R., Schulte-Mecklenbeck, A., Herich, S., Schneider-Hohendorf, T., Plate, H., Kuhlmann, T., Schwanager, M., Brück, W., Pawlitzki, M., Laplaud, D. A., Loussouarn, D., Parratt, J., Barnett, M., Buckland, M. E., Hardy, T. A., Reddel, S. W., Ringelstein, M., Dörr, J., Wildemann, B., Kraemer, M., Lassmann, H., Höftberger, R., Beltrán, E., Dornmair, K., Schwab, N., Klotz, L., Meuth, S. G., Martin-Blondel, G., Wiendl, H., & Liblaur, R. (2019). CD8(+) T cell-mediated endotheliopathy is a targetable mechanism of neuro-inflammation in Susac syndrome. *Nat Commun*, 10(1), 5779. <https://doi.org/10.1038/s41467-019-13593-5>
- Grover, N., Whiteside, O. J., & Ramsden, J. D. (2011). Susac syndrome: outcome of unilateral cochlear implantation. *J Laryngol Otol*, 125(8), 856-858. <https://doi.org/10.1017/s0022215111000600>
- Hardy, T. (2013). New developments in Susac's syndrome. *Adv Clin Neurosci Rehabil*, 13(1), 6-8.
- Hardy, T. A., O'Brien, B., Gerbis, N., Barnett, M. H., Reddel, S. W., Brewer, J., Herkes, G. K., Silberstein, P., Garsia, R. J., Watson, J. D., Gupta, R., Parratt, J. D., & Buckland, M. E. (2015). Brain histopathology in three cases of Susac's syndrome: implications for lesion pathogenesis and treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 86(5), 582-584. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2014-308240>
- Jarius, S., Kleffner, I., Dörr, J. M., Sastre-Garriga, J., Illes, Z., Eggenberger, E., Chalk, C., Ringelstein, M., Aktas, O., Montalban, X., Fechner, K., Stöcker, W., Ringelstein, E. B., Paul, F., & Wildemann, B. (2014). Clinical, paraclinical and serological findings in Susac syndrome: an international multicenter study. *J Neuroinflammation*, 11, 46. <https://doi.org/10.1186/1742-2094-11-46>
- Kaga, K. (2009). Central auditory pathway disorders. Springer Science & Business Media.
- Kimura, D. (1961). Some effects of temporal-lobe damage on auditory perception. *Can J Psychol*, 15, 156-165. <https://doi.org/10.1037/h0083218>
- Kleffner, I., Dörr, J., Ringelstein, M., Gross, C. C., Böckenfeld, Y., Schwindt, W., Sundermann, B., Lohmann, H., Wersching, H., Promesberger, J., von Königsmarck, N., Alex, A., Guthoff, R., Frijns, C. J., Kappelle, L. J., Jarius, S., Wildemann, B., Aktas, O., Paul, F., Wiendl, H., & Duning, T. (2016). Diagnostic criteria for Susac syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 87(12), 1287-1295. <https://doi.org/10.1136/jnnp-2016-314295>
- Lavinsky, L., Scarton, F., Lavinsky-Wolff, M., Lavinsky, J., & Motta, L. H. (2012). Successful cochlear implantation in a Susac syndrome patient. *Braz J Otorhinolaryngol*, 78(6), 123. <https://doi.org/10.5935/1808-8694.20120045>
- Magliulo, G., Al-Ansi, W., Parrotto, D., Gagliardi, S., & Stasolla, A. (2008). Susac syndrome and vestibular-evoked myogenic potentials. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 138(4), 542-543. <https://doi.org/10.1016/j.otohns.2007.10.033>



- Marrodan, M., Laffue, A., Fiol, M. P., Correale, J., & Gualtieri, F. (2019). Video head impulse test contributes to Susac syndrome diagnosis. *J Neurol*, 266(8), 2070-2072. <https://doi.org/10.1007/s00415-019-09357-2>
- McLeod, D. S., Ying, H. S., McLeod, C. A., Grebe, R., Lubow, M., Susac, J. O., & Luty, G. A. (2011). Retinal and optic nerve head pathology in Susac's syndrome. *Ophthalmology*, 118(3), 548-552. <https://doi.org/10.1016/j.ophtha.2010.07.012>
- Moore, B. C. (2001). Dead regions in the cochlea: diagnosis, perceptual consequences, and implications for the fitting of hearing AIDS. *Trends Amplif*, 5(1), 1-34. <https://doi.org/10.1177/108471380100500102>
- Musiek, F. E., & Weihing, J. (2011). Perspectives on dichotic listening and the corpus callosum. *Brain Cogn*, 76(2), 225-232. <https://doi.org/10.1016/j.bandc.2011.03.011>
- O'Halloran, H. S., Pearson, P. A., Lee, W. B., Susac, J. O., & Berger, J. R. (1998). Microangiopathy of the brain, retina, and cochlea (Susac syndrome). A report of five cases and a review of the literature. *Ophthalmology*, 105(6), 1038-1044. [https://doi.org/10.1016/s0161-6420\(98\)96005-5](https://doi.org/10.1016/s0161-6420(98)96005-5)
- Paparella, M. M., McDermott, J. C., & de Sousa, L. C. (1982). Meniere's disease and the peak audiogram. *Arch Otolaryngol*, 108(9), 555-559. <https://doi.org/10.1001/archotol.1982.00790570021005>
- Papo, T., Biousse, V., Lehoang, P., Fardeau, C., N'Guyen, N., Huong, D. L., Aumaitre, O., Bousser, M. G., Godeau, P., & Piette, J. C. (1998). Susac syndrome. *Medicine (Baltimore)*, 77(1), 3-11. <https://doi.org/10.1097/00005792-199801000-00002>
- Patel, V. A., Dunklebarger, M., Zacharia, T. T., & Isildak, H. (2018). Otologic manifestations of Susac syndrome. *Acta Otorhinolaryngol Ital*, 38(6), 544-553. <https://doi.org/10.14639/0392-100x-2166>
- Petty, G. W., Engel, A. G., Younge, B. R., Duffy, J., Yanagihara, T., Lucchinetti, C. F., Bartleson, J. D., Parisi, J. E., Kasperbauer, J. L., & Rodriguez, M. (1998). Retinocochleocerebral vasculopathy. *Medicine (Baltimore)*, 77(1), 12-40. <https://doi.org/10.1097/00005792-199801000-00003>
- Preminger, J. E., Carpenter, R., & Ziegler, C. H. (2005). A clinical perspective on cochlear dead regions: intelligibility of speech and subjective hearing aid benefit. *J Am Acad Audiol*, 16(8), 600-613; quiz 631-602. <https://doi.org/10.3766/jaaa.16.8.9>
- Roeser, M. M., Driscoll, C. L., Shallop, J. K., Gifford, R. H., Kasperbauer, J. L., & Gluth, M. B. (2009). Susac syndrome—a report of cochlear implantation and review of otologic manifestations in twenty-three patients. *Otol Neurotol*, 30(1), 34-40. <https://doi.org/10.1097/mao.0b013e31818b6ac2>
- Savastano, M., Guerrieri, V., & Marioni, G. (2006). Evolution of audiometric pattern in Meniere's disease: long-term survey of 380 cases evaluated according to the 1995 guidelines of the American Academy of Otolaryngology-Head and Neck Surgery. *J Otolaryngol*, 35(1), 26-29. <https://doi.org/10.2310/7070.2005.4092>
- Saw, V. P., Canty, P. A., Green, C. M., Briggs, R. J., Cremer, P. D., Harrisberg, B., McCluskey, P., O'Day, J., Paine, M., Wakefield, D., & Watson, J. D. (2000). Susac syndrome: microangiopathy of the retina, cochlea and brain. *Clin Exp Ophthalmol*, 28(5), 373-381. <https://doi.org/10.1046/j.1442-9071.2000.00345.x>
- Starr, A., Picton, T. W., Sininger, Y., Hood, L. J., & Berlin, C. I. (1996). Auditory neuropathy. *Brain*, 119 (Pt 3), 741-753. <https://doi.org/10.1093/brain/119.3.741>
- Susac, J. O., Hardman, J. M., & Selhorst, J. B. (1979). Microangiopathy of the brain and retina. *Neurology*, 29(3), 313-316. <https://doi.org/10.1212/wnl.29.3.313>
- Susac, J. O., Murtagh, F. R., Egan, R. A., Berger, J. R., Bakshi, R., Lincoff, N., Gean, A. D., Galetta, S. L., Fox, R. J., Costello, F. E., Lee, A. G., Clark, J., Layzer, R. B., & Daroff, R. B. (2003). MRI findings in Susac's syndrome. *Neurology*, 61(12), 1783-1787. <https://doi.org/10.1212/01.wnl.0000103880.29693.48>
- Weidauer, H., & Tenner, A. (1973). [Bilateral acute hearing loss with transient occlusion of a branch of the retinal artery on both sides]. *Z Laryngol Rhinol Otol*, 52(2), 121-128. (Hörsturz beiderseits in Verbindung mit doppel-seitigen transitorischen Astarterienverschlüssen des Auges.)
- Westerhausen, R., & Hugdahl, K. (2008). The corpus callosum in dichotic listening studies of hemispheric asymmetry: a review of clinical and experimental evidence. *Neurosci Biobehav Rev*, 32(5), 1044-1054. <https://doi.org/10.1016/j.neubiorev.2008.04.005>