

Síndrome de Cogan atípico

R. López-Lizcano¹
R. Gallego-Pinazo¹
M. Hurtado-Sarrió²
E. España-Gregorj²
J. Donderis Sala³

¹Licenciado
en Medicina
Servicio de
Oftalmología

²Doctor en Medicina
Servicio de
Oftalmología

³Licenciado
en Medicina
Servicio de
Otorrinolaringología
Hospital La Fe
Valencia

Resumen

La asociación de clínica oftalmológica (queratitis intersticial no sífilítica, en las formas típicas) junto con disfunción vestibulo-auditiva (vértigos, acúfenos y pérdida de audición) constituye una rara entidad clínica descrita en 1945 por David Cogan. La etiología y patogenia de esta enfermedad son desconocidas, pero clásicamente se ha postulado un origen autoinmune. A continuación realizaremos una breve revisión del tema a propósito de un caso, puesto que a pesar de ser infrecuente y cursar con una clínica inicial inespecífica, es importante tenerlo presente por la potencial gravedad de las lesiones auditivas.

Resum

L'associació de clínica oftalmològica (queratitis intersticial no sífilítica, en les formes típiques) junt amb disfunció vestibul-auditiva (vertígens, acúfens i pèrdua d'audició) constitueix una rara entitat clínica descrita el 1945 per David Cogan. L'etiologia i patogènia d'aquesta malaltia són desconegudes, però clàssicament s'ha postulat un origen autoimmune. A continuació realitzarem una breu revisió del tema a propòsit d'un cas, ja que malgrat ser infreqüent i cursar amb una clínica inicial inespecífica, és important tenir-lo present per la potencial gravetat de les lesions auditives.

Summary

The association of clinical ophthalmology (not syphilitic interstitial keratitis, in typical forms) and impaired hearing-lobby (vertigo, tinnitus and hearing loss) constitutes a rare clinical entity described in 1945 by David Cogan. The etiology and pathogenesis of this disease are unknown, but traditionally it has been postulated an autoimmune origin. Here we provide a brief review of the issue ever since despite being a rare condition and having an initial nonspecific clinics, it is important to bear it in mind because of the potential hearing damage.

Caso clínico

Mujer de 32 años que acude a Urgencias por presentar hipoacusia bilateral progresiva de dos semanas de evolución en el oído izquierdo y desde hace cuatro días también en el oído derecho. El cuadro se acompaña de acúfenos bilaterales y vértigos posicionales con náuseas y vómitos. La otoscopia fue normal en ambos oídos, presentando a la exploración un signo de Rinne positivo y de Weber indiferente. Se realizó una primera analítica con bioquímica, hemograma, y VSG, así como una radiografía simple de tórax que resultaron normales.

El servicio de otorrinolaringología realizó una audiometría tonal que evidenció una hipoacusia neurosensorial importante (Figura 1). Se procedió al ingreso de la paciente para administrar tratamiento con corticoides vía oral con 60 mg de deflazacort al día (Zamene®) y omeprazol 20mg al día. Se realizó un TAC craneal y una nueva analítica completa con estudio inmunológico y determinación de autoanticuerpos y serología luética, resultando todos ellos negativos. A las tres semanas de iniciarse el tratamiento se produjo una mejoría del síndrome vertiginoso, persistiendo la hipoacusia en el oído derecho y cofosis en el oído izquierdo (Figura 2) que finalmente evo-

Correspondencia:
Ruth López Lizcano
Servicio de Oftalmología
Hospital Universitario La Fe
Avd. Campanar, 21.
46009 Valencia
E-mail:
ruthy070481@hotmail.com

Figura 1.
Primera audiometría que muestra una hipoacusia neurosensorial severa

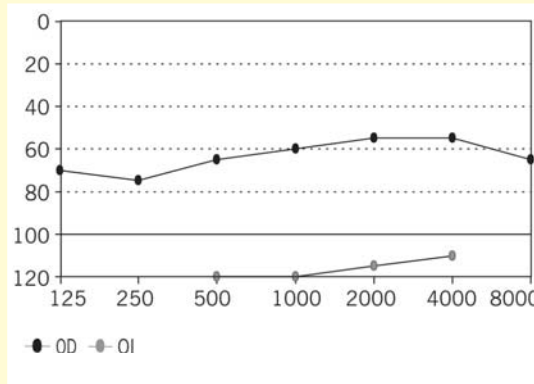


Figura 2.
Audiometría realizada tras ceder el síndrome vertiginoso que evidencia la persistencia de la hipoacusia neurosensorial severa

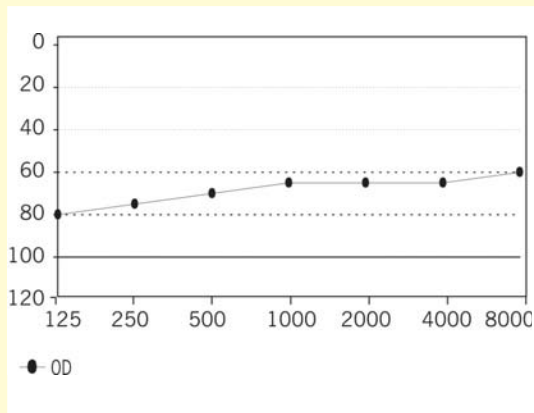
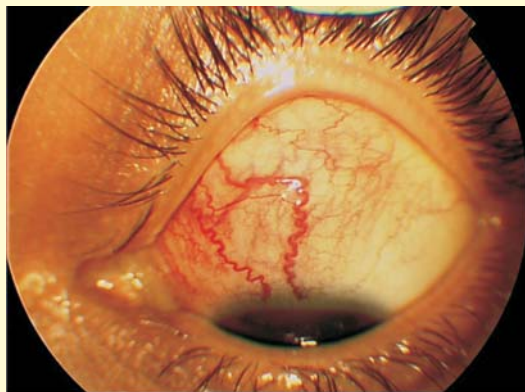


Figura 3.
Epiescleritis en cuadrante nasal superior del ojo izquierdo



lucionó a cofosis en ambos oídos, siendo necesario un implante coclear.

A los cuatro meses presenta enrojecimiento, dolor y visión borrosa en su ojo izquierdo de tres días de duración, por lo que se remite al servicio de oftalmología. En el momento de la consulta, la MAVC en OD era de 20/20 y en OI de 20/30. La exploración biomi-

croscópica muestra una epiescleritis difusa (Figura 3) en el cuadrante nasal superior del ojo izquierdo, así como una leve iritis (+) con una PIO de 16 mmHg en ambos ojos, y el resto del polo anterior normal. Ni en la funduscopia ni en la AGF se observaron signos de vasculitis retiniana. La paciente fue diagnosticada de síndrome de Cogan atípico, instaurándose tratamiento con colirio midriático 1 gota/8 horas y corticoide tópico 1gota/6 horas en pauta descendente durante 10 días, que resolvió el cuadro ocular. Ante este episodio, se repitió la analítica completa y la determinación de anticuerpos sin aportar nuevos resultados. Posteriormente ha presentado tres recurrencias de epiescleritis e iritis paucisintomáticos.

En la actualidad la paciente se encuentra sin clínica ocular y con exploración oftalmológica normal sin tratamiento, pero con una grave afectación auditiva, realizado controles periódicos por parte de otorrinolaringólogos e internistas.

Discusión

El síndrome de Cogan es una rara entidad nosológica de origen autoinmune, caracterizada por la asociación de clínica oftalmológica y disfunción vestibulo-auditiva, con probable afectación sistémica^{1,2}. Suele afectar a adultos jóvenes entorno a los 25 años sin una clara predilección sexual. Los síntomas iniciales pueden ser tanto los oculares como los auditivos. Además pueden aparecer ambos simultáneamente o con un intervalo que muy raramente supera los 24 meses. La disfunción vestibulo-auditiva consiste en un síndrome vertiginoso con acúfenos y pérdida de audición progresiva que puede evolucionar a sordera neurosensorial total^{3,4}. Los síntomas oculares son los que clasifican al síndrome en típico o atípico. En los casos típicos la manifestación oftalmológica principal es una queratitis intersticial no sifilítica, frecuentemente bilateral y recidivante, pudiendo asociar también iritis o hiposfagmas⁵. Los casos atípicos son aquellos que presentan otras lesiones inflamatorias como escleritis, epiescleritis, coroiditis, papiledema o vasculitis retiniana asociada o no a las manifestaciones típicas. Otra forma de clasificar un síndrome de Cogan como atípico es si la disfunción vestibulo-auditiva no es similar al síndrome de Menière o aparece transcurridos más de dos años de la clínica ocular.

El binomio de disfunción vestibuloauditiva y lesiones oculares inflamatorias con pruebas treponémicas negativas se considera diagnóstico de esta rara entidad. El oftalmólogo debe estar alerta y realizar las deriva-

ciones e interconsultas adecuadas, ya que aunque la afectación ocular suele controlarse bien con tratamiento tópico, esto no ocurre con la hipoacusia, que puede ser muy agresiva y evolucionar a cofosis.

Bibliografía

1. Gittinger JW Jr. The legacy of David G. Cogan. *Surv Ophthalmol* 2000;45(3):254-8.
2. Gluth MB, Baratz KH, Matteson EL, Driscoll CL. Cogan syndrome: a retrospective review of 60 patients throughout a half century. *Mayo Clin Proc* 2006;81(4):438-8.
3. Cundiff J, Kansas S, Kumar A, Goldstein DA, Tessler HH. Cogan's syndrome: a cause of progressive hearing deafness. *Am J Otorrinolaryngol* 2006;27(1):68-70.
4. Garcia Callejo FJ, Platero Zamarreño A, Sebastian Gil E, Orts Alborch MH, Marco Algarra J. Atypical Cogan Syndrome: clinical and laboratory spectrum. Report of 2 cases. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2002;53(3):191-8.
5. Liesegang TJ, Skuta GL, Cantor LB. External Disease and Cornea. Basic Clinical Science Course. *American Academy of Ophthalmology* 2005;4(9):216.