

Síndrome de Cogan. A propósito de un caso

*P Juiz,
JP Rubio,
A Zubizarreta,
J Rossi*

Servicio ORL Complejo Hospitalario Xeral Calde. Lugo

SUMARIO

Describimos un síndrome de Cogan atípico en una paciente de 25 años con afectación cocleovestibular y ocular. La realización del test de western-blot manifiesta la presencia de anticuerpos anticocleares en la banda de los 68 KD.

PALABRAS CLAVE

Cogan, hipoacusia autoinmune.

INTRODUCCION

Cogan en 1945 describe el síndrome que lleva su nombre en pacientes jóvenes que inicialmente presentan una queratitis en la cara posterior de la córnea, sin antecedentes sifilíticos, y posteriormente una hipoacusia neurosensorial progresiva unilateral o bilateral asimétrica acompañada de cortejo neurovegetativo (5). Se trataría de una enfermedad de adultos jóvenes (4). La queratitis intersticial es súbita, sin inflamación de otras partes del ojo y responde a la atropina local y corticoides. Los síntomas vestibulooculares estarían en proximidad temporal (4) y serían indisatinguibles de un Meniere.

Es un síndrome raro, por lo que la mayoría de las publicaciones son de pocos casos. En esporádicas publicaciones se mostraban vasculitis y varios desarrollaban insuficiencia aórtica. Se asociaban en 50-70% de los casos con manifestaciones de enfermedad vascular inflamatoria multisistémica o de SNC (4).

Se ha propuesto un origen autoinmune mediado por células, para las manifestaciones auditivas y vestibulares de ese trastorno. Lenhardt (3) en 1958 especula con la existencia de anticuerpos circulantes con determinantes antigénicos en la cóclea de pacientes con hipoacusia neurosensorial. Beickert (5) en 1961 realiza modelos experimentales de hipoacusia neurosensorial tras exposición del oído interno a laminina y colágeno II. Schiff (5) en 1974 describe sordera súbita con respuesta a heparina y hormona adrenocorticotropa. McCabe en 1979 introdujo el término hipoacusia autoinmune en algunos cuadros de hipoacusia neurosensorial, justificado por el distinto curso clínico, test laboratoriales de inmunidad celular, y la respuesta al tratamiento con corticoides y/o ciclofosfamida, abriéndose entonces unas vías para mostrar marcadores específicos en sangre circulante en los pacientes con patología cócleovestibular de supuesto origen autoinmune.

Se han diferenciado un síndrome de Cogan típico, que sería aquel que cumple los criterios originales inicialmente establecidos por Cogan, es decir queratitis intersticial no sifilítica, aunque también puede verse iritis o conjuntivitis, que se desarrolla de forma súbita, y crisis similares al meniere con hipoacusia progresiva que se desarrolla entre 1-6 meses del comienzo de los síntomas oculares (4) y atípico si la afectación ocular es otra (escleritis, epiescleritis..), y si las alteraciones cocleovestibulares no son similares al meniere u ocurrieron más de 2 años antes de la patología ocular (4).

CASO CLINICO

Paciente mujer, de 24 años, sin antecedentes de interés, que acude a la consulta ORL por un cuadro de vértigo con cortejo neurovegetativo de mes y medio de evolución, con acufeno de tono grave, taponamiento ótico e hipoacusia de oído izquierdo. El examen muestra una otoscopia normal, Romberg reforzado con caída a la izquierda, marcha con desviación izquierda. Restante examen sin alteraciones. El estudio audiométrico revela hipoacusia neurosensorial izquierda moderada-severa más pronunciada en frecuencias graves. Se realiza estudio analítico con VSG de 21, PCR de 5,6 resto normal y RM sin alteraciones, etiquetándose como sordera súbita. La paciente no acudió a las revisiones, pues estaba siendo seguida en otro centro con el diagnóstico de E. de Meniere, y 26 meses más tarde acude nuevamente por pérdida brusca de audición en oído derecho, con acufeno intenso y sin vértigo. A la exploración observamos una otoscopia normal para oído izquierdo, mancha hemorrágica en promontorio de oído derecho. Audiometría: cofosis bilateral. Timpanograma: tipo A sin reflejos. PEATC: no hay respuesta a 105 dB. OEA: OEA transitorias ausentes. Analítica normal excepto VSG de 20. RM: leve realce de cóclea que puede reflejar laberintitis. Se inicia tratamiento con antibióticos, pentoxifilina, expansores de plasma, piracetan y metil prednisolona sin beneficio por lo que se propone para implante coclear. Cuatro meses después acude al servicio de oftalmología por alteraciones oculares bilaterales con engrosamiento de la capa media de la córnea, compatible con queratitis intersticial que cedió con corticoides tópicos. Con estos datos diagnosticamos síndrome de Cogan atípico y se realiza Western-blot para despiste de anticuerpos contra antígenos cocleares que resultó positiva en la banda de los 68 KD.

DISCUSION

Aunque la causa de síndrome de Cogan es desconocida, en los casos publicados se ha visto que un 42% de los típicos y un 65% de los atípicos ocurrían a los 7-10 días de infecciones respiratorias de vías altas, por lo que podría ser un factor predisponente o asociado(4).

Es una enfermedad de jóvenes, como en el caso que nos ocupa, siendo la media al comienzo de 25 años para las formas típicas y de 29 para las atípicas, afectando por lo general a ambos sexos aunque con un cierto predominio en sexo femenino en las formas atípicas (4). Clínicamente un 40% desarrolla sordera completa (7) y un 50-70% signos de enfermedad sistémica como fiebre, artritis, rash cutáneo, alteraciones del SNC como trombosis de seno cavernoso, y periférico, linfadenopatía, esplenomegalia, nefritis, aortitis con insuficiencia aórtica, más frecuentes en las formas atípicas con excepción de la afectación de aorta que es más frecuente en las formas típicas.(4,5,7,8). La mortalidad se estima en un 10% sobre todo por la vasculitis(7).

El diagnóstico es clínico dado que no hay marcadores histológicos o serológicos definitivos. Sin embargo se han protocolizado baterías de laboratorio para la sospecha diagnóstica, que incluyen VSG, PCR, Ig GMA, ASLO, C3,C4, CH50, fibrinógeno, leucocitos, linfocitos absolutos, ANA, ANCA. En nuestro caso con excepción de una discreta elevación de la VSG el resto era normal. Actualmente existe la posibilidad de determinar la presencia de autoanticuerpos contra antígenos cocleares con la práctica del Western-blot, cuya presencia se ha demostrado en diferentes porcentajes en hipoacusias neurosensoriales fluctuantes o rápidamente progresivas, meniere, enfermedades reumáticas, colitis ulcerosa(2). Mosciki publica un test positivo en todos los casos diagnosticados de S. Cogan con predominio de bandas en 65-70 y 55 KD. En nuestra paciente fue positivo para la de 68 KD.(1)

El tratamiento se basa en el uso de corticoides de forma tópica para las lesiones oculares y sistémicos para las cocleovestibulares. En nuestro caso las alteraciones oculares cedieron, no así las cocleares. Se comunicó el uso de prednisona, metil prednisolona, deflazacort a dosis de 1-2 mg/kg/día en períodos de 1 mes a 2 años. Alternativos serían ciclofosfamida 2-3 mg/kg/día en ciclos alternos de 15 días hasta 18 meses, metotrexate 7,5 mg/semana 6-12 semanas, plasmaféresis. Los porcentajes de mejoría son buenos a corto plazo en el Cogan, pero un 5% acaban en ceguera y un 40% en cofosis (5,6,7).

CONCLUSION

El síndrome de Cogan es una entidad a tener en cuenta en jóvenes con hipoacusia brusca o progresiva, con potencial desenlace fatal, y que se puede beneficiar de un tratamiento precoz.

A parte de la clínica y diferentes tests de laboratorio, consideramos el Western-blot muy importante para su diagnóstico.

BIBLIOGRAFIA:

- 1-S Gosttchlich, P Billings, E Keithley, M Weisman, J Harris. Assessment of serum antibodies in patients with rapidly progressive sensorineural hearing loss and Meniere's disease. *Laryngoscope* 105: December 1995: 1347-52
- 2-K Hirose, M Wener, L Duckert. Utility of laboratory testing in autoimmune inner ear disease. *Laryngoscope* 109: November 1999: 1749-54
- 3-García Berrocal, Pinilla Urraca, Ramírez Camacho, González Martín, López Cortijo. Patología de oído interno de probable origen autoinmune y su respuesta al tratamiento esteroideo. *Acta Otorrinolaringológica Esp*, 46,6 (416-420), 1995
- 4-B Haynes, M Kaiser-Kupfer, P Mason, A Fauci. Cogan syndrome: studies in thirteen patients, long term follow-up, and a review of the literature. *Medicine* 1980: 426-441
- 5-García Callejo, Platero Zamarreño, Sebastián Gil, Orts Alborch, Marco Algarra. Síndrome atípico de Cogan. Espectro clínico y de laboratorio. Presentación de dos casos. *Acta Otorrinolaringológica Esp* 2002; 53:191-198
- 6- Oldenski R. Cogan syndrome: autoimmune mediated audiovestibular symptoms and ocular inflammation. *J AM Board Pract.* 1993 Nov-Dec; 6(6): 577-81
- 7- Wilder-Smith E, Roelcke U. Cogan syndrome. Case report, review of the literature, therapy. *Laryngorhinootologie.* 1991 Feb; 70 (2): 90-2
- 8- M Albayram, R Wityk, D Yousem, S Zinreich. The cerebral angiographic findings in Cogan Syndrome. *American Journal of Neuroradiology* 22:751-754 (4 2001)