



Seminarios de la Fundación Española de Reumatología

www.elsevier.es/semreuma



Revisión

Síndrome de Cogan

Silvia Montes^{a,*}, Samantha Rodríguez-Muguruza^b, Constanza Viña^c y Alejandro Olivé^b

^a Servicio de Reumatología, Hospital Universitario San Cecilio, Granada, España

^b Servicio de Reumatología, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

^c Servicio de Otorrinolaringología, Hospital Germans Trias i Pujol, Badalona, Barcelona, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 6 de agosto de 2013

Aceptado el 2 de septiembre de 2013

Palabras clave:

Síndrome de Cogan

Pérdida auditiva neurosensorial

autoinmune

Vasculitis

Queratitis intersticial

R E S U M E N

El síndrome de Cogan (SC) se caracteriza por la asociación de queratitis intersticial no luética y síntomas audiovestibulares (similares al síndrome de Ménière). Puede presentarse de forma atípica con manifestaciones oculares y audiovestibulares variadas, así como con manifestaciones sistémicas asociadas. Su nombre deriva del autor que la describió por primera vez. Afecta a adultos de ambos géneros, con edad media de 30 años. La prevalencia está aumentada en la etnia caucásica. La etiopatogenia de este síndrome es desconocida, pero probablemente sea el resultado de un mecanismo autoinmune desencadenado por una infección. El diagnóstico es fundamentalmente clínico, mediante los criterios establecidos por Haynes et al. en 1980 para «SC típico» y «SC atípico». Es necesario establecer el diagnóstico diferencial con otras enfermedades sistémicas que cursan con manifestaciones similares en ojos y oído interno. El curso es variable, siendo la cofosis una complicación frecuente. El tratamiento precoz y mantenido es la base de una buena evolución.

© 2013 SER. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Cogan syndrome

A B S T R A C T

Cogan syndrome (CS) is typified by nonsyphilitic interstitial keratitis and Meniere-like auditory involvement. It can present atypically with other ocular and audiovestibular symptoms and associated systemic manifestations. Its name derives from the author who first described the disease. CS affects adults of both sexes, with a mean age of 30 years. The prevalence is higher in Caucasians. The pathogenesis of this syndrome is unknown, but is probably the result of an autoimmune mechanism triggered by an infection. The diagnosis is mainly clinical, using the criteria established by Haynes et al. in 1980 for “typical CS” and “atypical CS”. A differential diagnosis should be performed with other systemic diseases that cause similar eye and inner ear manifestations. The course is variable and deafness is a common complication. Prompt treatment and its maintenance are the basis of a favorable outcome.

© 2013 SER. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Introducción

El síndrome de Cogan (SC) es una enfermedad poco frecuente, de origen desconocido y caracterizada por inflamación ocular y síntomas audiovestibulares. Puede asociarse a manifestaciones sistémicas, tales como aortitis y vasculitis¹.

Se conoce desde hace más de 60 años². La primera descripción en la literatura médica fue en 1945, y la realizó el oftalmólogo estadounidense David G. Cogan³. Posteriormente, en 1980, Haynes et al.⁴ sugirieron que este síndrome podía incluir otros síntomas oculares

diferentes a la clásica queratitis intersticial y síntomas audiovestibulares variados, proponiendo criterios diagnósticos para el «SC típico» y «SC atípico».

Debido a la baja incidencia de esta enfermedad y a la ausencia de herramientas diagnósticas específicas, el diagnóstico es a menudo difícil, lo que puede condicionar retraso en su detección y agravar el pronóstico funcional, incluyendo riesgo de cofosis a largo plazo.

Epidemiología

Afecta predominantemente a adultos jóvenes, con una edad media de inicio de los síntomas a los 30 años. Se han descrito casos en edades pediátricas, a partir de los 4 años⁵, y formas tardías, más allá de los 60 años⁶. No existe un predominio de género.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: silvia.montes@hotmail.com (S. Montes).

La incidencia y la prevalencia no son bien conocidas, pero el número de casos según la literatura se estima en torno a 300¹. No se ha descrito predominio étnico; sin embargo, no existen series asiáticas, por lo que parece afectar esencialmente a sujetos caucásicos.

Etiopatogenia

Los mecanismos responsables de la afectación ocular y del oído interno son desconocidos. Se sugiere que existe una reactividad autoinmune mediada por células contra antígenos de la córnea o componentes del oído interno⁷. Estos antígenos presentan homología con autoantígenos Ro/SSA y proteína lambda 1 del core de reovirus III, entre otros agentes infecciosos. En los animales, la transferencia pasiva de estos autoantígenos reproduce características del SC, lo que apoya la hipótesis de que la infección puede estar implicada en el desencadenamiento de esta enfermedad a través del mimetismo molecular⁷. Esto se ve apoyado por las observaciones de que hasta el 25% de los pacientes presentan un síndrome prodrómico de tipo viral⁸. No obstante ninguno de los estudios realizados para identificar un agente infeccioso (*Chlamydia* sp., *Borrelia burgdorferi*, citomegalovirus, virus de hepatitis B y C) lo ha demostrado⁹.

Se han aislado también en el suero de estos pacientes anticuerpos contra un antígeno peptídico («péptido Cogan»), que comparte homología con CD148 y conexina 26, expresados en las células endoteliales y en el oído interno. La presencia de estos antígenos endoteliales añade evidencia adicional para la naturaleza autoinmune de esta enfermedad⁹.

Los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos específicos para mieloperoxidasa (pANCA) se han aislado hasta la fecha en 5 casos de SC¹⁰. El factor reumatoide, los anticuerpos antinucleares y una disminución de los niveles de complemento se han detectado en una minoría de estos pacientes. Se sugiere que los anticuerpos anti-Hsp70 pueden ser un marcador de pérdida de audición de origen autoinmune, pero no hay datos en la literatura que puedan concluir su utilidad para fines de diagnóstico o para establecer correlaciones con la actividad de la enfermedad¹⁰. En la serie de la Clínica Mayo se investigó en 10 pacientes y fueron negativos en el 90% de los casos⁶.

El examen histopatológico de hueso temporal suele revelar infiltración de células plasmáticas y linfocitos del ligamento espiral, hidropesía endolinfática, cambios degenerativos en el órgano de Corti, neoformación ósea extensa en el oído interno y desmielinización y atrofia de las ramas vestibular y coclear del octavo par craneal. El estudio del tejido corneal evidencia infiltración de células linfocíticas y plasmáticas en las capas más profundas. A pesar de la asociación con vasculitis sistémica, los estudios de tejido corneal o de oído interno no revelan evidencia de vasculitis. En estos casos, la pared de los vasos afectados fuera del ojo o del oído interno mostrarán cambios histopatológicos típicos de inflamación aguda o crónica dependiendo de la naturaleza de la vasculitis (por lo general similares a la enfermedad de Takayasu o a la poliangeítis). Así mismo, en casos de afectación de tejido valvular el examen microscópico aprecia infiltración linfocítica celular, necrosis fibrinoide y degeneración mixoide¹¹.

Manifestaciones clínicas

La afectación característica ocular y/o del oído interno es necesaria para establecer el diagnóstico. Menos del 5% de los pacientes se presentan inicialmente con manifestaciones sistémicas. En estos casos el diagnóstico solo puede establecerse después del desarrollo de enfermedad ocular o del oído interno⁸.

Oculares

Las manifestaciones oftalmológicas son generalmente los síntomas iniciales de la enfermedad. El cuadro más característico es una queratitis intersticial de inicio brusco que generalmente causa hiperemia conjuntival, dolor, lagrimeo, fotofobia, sensación de cuerpo extraño y visión borrosa. La afectación suele ser bilateral, sobre todo con la evolución de la enfermedad⁶. Rara vez es asintomática.

El examen con lámpara de hendidura comúnmente demuestra un infiltrado corneal irregular, profundo y granular, en particular en su parte posterior. Las anomalías observadas son similares a las de las queratitis infecciosas, lo que puede retrasar el diagnóstico. En raras ocasiones la inflamación corneal no controlada puede conducir a la neovascularización y a la opacidad de la córnea, desencadenando la pérdida permanente de la visión¹².

Se han descrito muchas otras manifestaciones oftalmológicas, aisladas o asociadas con queratitis intersticial. Entre ellas, uveítis anterior y posterior, epiescleritis, conjuntivitis, queratitis ulcerativa periférica, ulceración de la córnea, hemorragia conjuntival y subconjuntival, exoftalmos, papiledema, oclusión de la arteria retiniana, hemorragia retiniana, vasculitis retiniana, edema macular quístico, parálisis oculomotora y glaucoma^{1,13}. La vasculitis retiniana y la escleritis posterior son enfermedades graves que con frecuencia causan discapacidad visual y exigen intervención terapéutica urgente.

Audiovestibulares

La afectación audiovestibular puede ser la primera manifestación o, más frecuentemente, ser posterior a las manifestaciones oftalmológicas con un intervalo libre de meses o incluso años. Normalmente se presenta como un síndrome de Ménière con aparición repentina de vértigo, tinnitus, náuseas o vómitos, nistagmo, ataxia y disminución de la audición. Sin embargo, en el SC el cuadro clínico es más grave, debilitante, prolongado y generalmente bilateral⁶.

La pérdida auditiva es constante durante la evolución de la enfermedad, siendo típicamente fluctuante y progresiva, lo que conduce a la sordera de percepción uni o bilateral. Se han descrito casos sin manifestaciones vertiginosas asociadas.

Los episodios recurrentes de afectación del oído interno pueden resultar en hidropesía coclear, condición que se asocia a fluctuaciones en la audición debido a los cambios en la presión coclear independientes de la inflamación. Estos episodios suelen ser difíciles de distinguir de los de origen inflamatorio. La ausencia de otros datos de actividad (inflamación ocular, manifestaciones sistémicas) o la presencia de infección respiratoria superior o menstruación como desencadenante debe hacernos sospechar del origen no inflamatorio.

La audiometría muestra una hipoacusia neurosensorial con afectación predominante de altas y bajas frecuencias (fig. 1), asociada generalmente a una disminución de la capacidad de discriminación de las palabras¹⁴. Los potenciales evocados auditivos confirman el daño coclear. La evaluación de la función vestibular (prueba calórica) evidencia anomalías bilaterales en el 93% de los casos.

Sistémicas

Las vasculitis sistémicas se desarrollan en el 15-20% de los casos, por lo general varios años después del diagnóstico¹⁵. Las vasculitis de mediano y gran vaso son las más frecuentes, aunque pueden afectarse también vasos de pequeño tamaño. Lo más característico es la participación del arco aórtico, con posibles aneurismas y estenosis, pudiendo ocurrir también la disección aórtica¹⁶. La aortitis ha sido descrita en el 10% de los pacientes. Puede causar dilatación proximal de la aorta, insuficiencia valvular aórtica, enfermedad de

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3390986>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3390986>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)