

Lisbona MP

Llorente EM

Pérez L

Herrera S

Tejero-Garcés G

Lorente A*

De Miguel F

Ortiz A

Servicio de Otorrinolaringología

*Servicio de Neurocirugía.

Hospital Universitario Miguel
Servet de Zaragoza.

Hipoacusia neurosensorial asociada a uveítis. A propósito de un caso y revisión bibliográfica

Sensorineural hearing loss and uveitis. Case report and literature review

RESUMEN

El síndrome de Cogan es una rara enfermedad de probable etiología autoinmune, con solo unos 250 casos descritos. La forma de presentación típica, asocia hipoacusia neurosensorial con queratitis intersticial. La forma atípica, presenta manifestaciones a nivel sistémico, con compromiso vital incluso. Un tratamiento precoz con altas dosis de corticoides, e inmunosupresores en ciertos casos, es fundamental para evitar la cefosis y el agravamiento de la enfermedad. Presentamos el caso de una paciente con la variante atípica, diagnosticada y tratada en nuestro servicio.

PALABRAS CLAVE:

Síndrome de Cogan, enfermedad autoinmune, hipoacusia neurosensorial.

SUMMARY

Cogan syndrome is a rare disease, with probably autoimmune origin, and only, it has reported 250 cases. Typical presentation is an association of sensorineural hearing loss and interstitial keratitis. Atypical presentation has systemic manifestations, even with life risk. Early high dose corticosteroid therapy, even immunosuppressive in several cases, is fundamental to avoid hearing loss and after-effect. We present a young woman case with an atypical Cogan Syndrome diagnosed and treated in our department.

KEY WORDS:

Cogan Syndrome, autoimmune disease, sensorineural hearing loss.

Introducción

En 1945, David Cogan¹ describe la asociación entre una queratitis intersticial no sifilítica con una hipoacusia neurosensorial de rápida evolución, junto con manifestaciones vestibulares.

La etiología² sigue siendo desconocida, si bien la teoría más aceptada es la autoinmune.

Dada la infrecuencia de esta enfermedad, sumado a lo inespecífico de su clínica, es frecuente que el diagnóstico sea tardío.

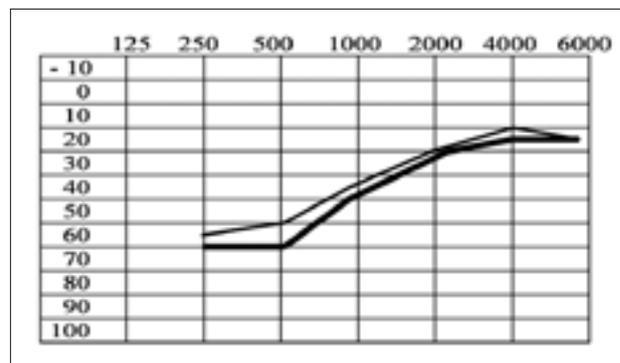
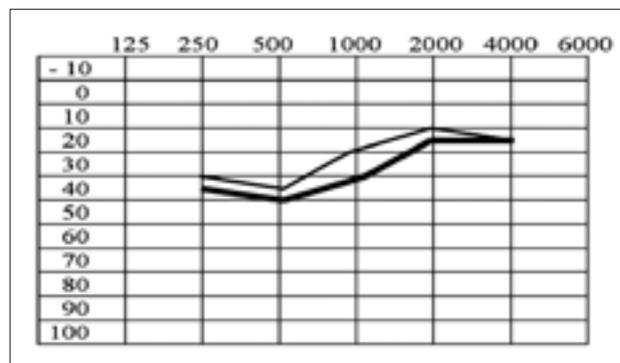
El tratamiento debe realizarse precozmente para evitar la pérdida auditiva y para minimizar las consecuencias a nivel sistémico. El tratamiento de elección son los corticoides.

Caso Clínico

Paciente mujer de 30 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por presentar dolor ocular, visión borrosa y cefalea de dos días de evolución. Es evaluada por oftalmología, siendo diagnosticada de uveítis anterior bilateral, realizándose tratamiento con ciclopéjicos, dexametasona y celestone en colirios.

Tres días después vuelve a urgencias por presentar aumento de la cefalea, hipoacusia, acúfenos y vértigo con sensación de giro de objetos. En la evaluación, la audio-

metría pone de manifiesto una hipoacusia neurosensorial bilateral (Figs. 1A y 1B), siendo el resto de exploración otorrinolaringológica normal.



Figuras 1A y 1B: Audiometría al ingreso. A: oído derecho; B: oído izquierdo.

A nivel sistémico, persiste la uveítis anterior bilateral, existe un rash cutáneo pruriginoso generalizado, así como artralgias en extremidades superiores, parestesias en las manos y fenómeno de Raynaud en 2º, 3º y 4º dedos mano derecha.

Ante el diagnóstico de sospecha de Síndrome de Cogan atípico se instauró tratamiento con Prednisona 1mg/Kg/día.

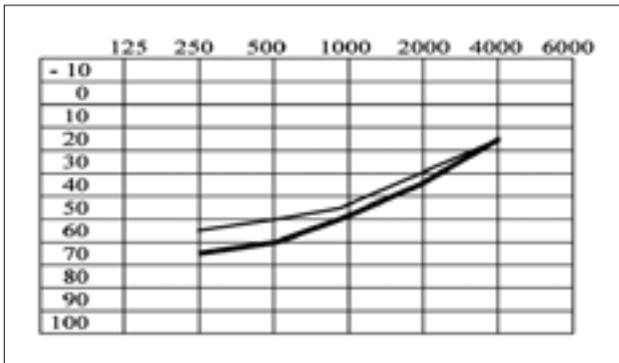
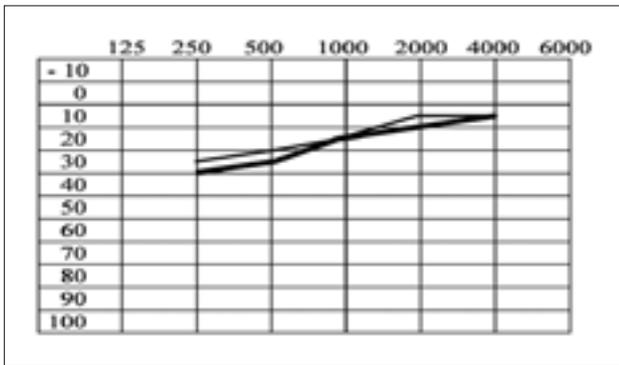
En los PEATc se objetivó una disfunción periférica de la vía auditiva izquierda. La analítica mostró una alteración en la coagulación, una leucocitosis con neutrofilia y un descenso del complemento C3.

Las diversas serologías fueron negativas.

El resto de pruebas: análisis orina, RNM de peñascos, Rx tórax, ECG, Ecocardiograma, Factor reumatoide, ASTO, PCR y VSG, fueron normales.

Continuó con el tratamiento corticoideo durante 15 meses con pautas descendentes.

La evolución clínica fue satisfactoria y actualmente, a nivel auditivo, persiste una leve hipoacusia neurosensorial en el oído izquierdo, con una audición normal en el derecho (Figs. 2A y 2 B).



Figuras 2A y 2B:
Audiometría a los 24 meses. A: oído derecho; B: oído izquierdo.

Discusión

El síndrome de Cogan es una rara entidad clínica de origen desconocido, caracterizada por manifestaciones oculares y audiovestibulares con afectación sistémica.

La incidencia es baja, con aproximadamente unos 250 casos descritos en la literatura científica. La edad media

de los pacientes esta entre 22-29 años y la distribución por sexos es similar³, no obstante, en la presentación atípica, predominan las mujeres.

La etiología no esta aclarada, si bien se cree que es de origen autoinmune^{1,4}, ya que se han demostrado la presencia de autoanticuerpos frente a tejidos del oído interno y córnea; y también la existencia de un infiltrado linfocitario y de células plasmáticas en la córnea junto con mediadores de la inmunidad celular. En algunos casos se observa un aumento de los linfocitos circulantes T y B, con consumo de complemento. La buena respuesta al tratamiento inmunosupresor avalaría esta teoría. La causa infecciosa^{5,6} es menos probable ya que los estudios para identificar los patógenos no han sido concluyentes y la terapia antibiótica no ha demostrado ser eficaz.

Tiene 2 presentaciones clínicas:

- Típica. Constituye un 70% de los casos. La clínica consiste en queratitis intersticial, sordera brusca (habitualmente bilateral) con/sin síndrome vestibular con nauseas y vómitos.
- Atípica. Es un 30% de los casos. Tiene peor pronóstico, la clínica es mas variada y afecta a mas órganos: otras afecciones oculares (Escleritis, epiescleritis, uveítis, coroiditis, oclusión de la arteria retiniana, hemorragia retiniana, papiledema, exoftalmos, iritis, conjuntivitis) y síntomas en relación con patología sistémica de carácter autoinmune².

Los síntomas audiovestibulares, suelen ser de comienzo súbito. La hipoacusia es neurosensorial², generalmente bilateral y en las frecuencias graves. Se acompaña de vértigos, nauseas, vómitos, tinnitus y nistagmo.

La afectación sistémica es mas frecuente en el atípico (en 50-75%): artralgias (40%), fiebre (30%), cefalea (20%) y dolor abdominal (15%). A nivel cardiovascular se puede producir aortitis con insuficiencia aórtica (10%)², especialmente en los primeros años de la enfermedad⁵, insuficiencia cardiaca (14%), incluso cardiopatía isquémica. El SN se puede afectar produciéndose parestesias, meningismo e incluso microinfartos. A nivel cutáneo es frecuente la existencia de un rash urticariforme, púrpura y nódulos.

El diagnóstico de la enfermedad es clínico. No existe ninguna prueba especifica diagnostica del síndrome de Cogan. Hay que sospecharlo ante un síndrome vestibular con pérdida auditiva coincidente con QI.

Analíticamente, ningún parámetro es característico del SC. Lo mas frecuente es encontrar leucocitosis con neutrofilia, VSG elevada, anemia normocítica y normocrómica.

A nivel ORL hay que realizar audiometrías periódicas. Se debe completar el estudio sistémico con estudios de RMN para excluir schwannomas del acústico u otras lesiones del SNC. También es obligado un estudio oftalmológico y la realización de un ecocardiograma para identificar afecciones cardiacas.

El diagnóstico diferencial, se debe realizar con otras enfermedades autoinmunes y de la esfera ORL que pueden producir hipoacusia. (Tabla I).

Se debe instaurar tratamiento sistémico^{1,9} con prednisona (o equivalente) 1-2 mg/kg/día y progresivamente ir disminuyendo la dosis, manteniendo el tratamiento entre un mes y un año.

Tabla I. Diagnóstico diferencial del Síndrome de Cogan.

ORL:	Enfermedades sistémicas:
Síndrome de Meniere.	Síndrome de Sjögren.
Neuritis vestibular.	Arteritis de células gigantes.
Isquemia vértigo-basilar.	Síndromes de Vogt-Koyanagi-Harada.
Schwannoma del VIII par.	Enfermedades desmielinizantes del adulto.
	Periarteritis nodosa.
	Artritis reumatoide.
	Sarcoidosis.
	Granulomatosis de Wegener.
	Enfermedad de Behçet.
	Infecciones: Sífilis congénita, Lyme y clamidiasis.
	Tóxicos: cobalto y desferrioxamina.

Si tras 2 semanas no hay mejoría se utilizan inmunosupresores: azatioprina, ciclofosfamida o ciclosporina.

Recientemente se ha descrito el uso de anti TNF⁸ (infliximab) en casos que no responden a corticoides e inmunosupresores. El infliximab conseguiría remisión de la enfermedad y control de las recaídas.

En las manifestaciones oculares: corticoesteroides tópicos y agentes midriáticos.

El pronóstico es variable. Aproximadamente, en un 25% de los pacientes correctamente tratados quedará una cofosis residual, tasa que se eleva hasta un 60% sin tratamiento⁵. A nivel oftalmológico, el pronóstico es bueno, si bien hay un 4% de posibilidad de desarrollar opacidad corneal o cataratas.

El pronóstico vital⁹ lo determina la afectación aórtica, valvular y coronaria. Un 14% de los casos desarrollan insuficiencia cardíaca, y un 10% de la mortalidad es por la afectación coronaria.

Bibliografía

1. Cogan DG. Syndrome of nonsyphilitic interstitial Keratitis and vestibuloauditory symptoms. Arch Ophthalmol 1945; 33: 144-149.

2. Grasland A, Pouchot J, Hachulla E, Blétry O, Papo T, Vinceneux P. Typical and atypical Cogan's syndrome: 32 cases and review of the literature. Rheumatology 2004; 42: 1-9.

3. Haynes BF, Muriel I. Cogan syndrome: studies in thirteen patients long-term follow-up and review of the literature. Medicine (Baltimore) 1980; 59: 13: 154-157.

4. Hirose K, Wener MH, Duckert LG. Utility of laboratory testing in autoimmune inner ear disease. Laryngoscope 1999; 109: 1749-1754.

5. St. Clair EW, Mc Callum R. Cogan's syndrome. En Hochberg MC, Silman AJ, Smolen JS, Weinblatt ME, Weisman MH, editors. Rheumatology, 3ra edición. Mosby, 2003; 1769-1778.

6. Gaubitz M, Lübken B, Seidel M. Cogan's syndrome: organ-specific autoimmune disease or systemic vasculitis? A report of two cases and review of the literature. Clin Exp Rheumatol 2001;19: 463-469.

7. Sanz JJ, Martínez P, Escobar JJ, Menéndez LM. Síndrome de Cogan Atípico: a propósito de dos casos y revisión de la literatura. Acta Otorrinolaringol Esp 2002; 53:121-5.

8. Fricker M, Baumann A, Wermelinger F, Villiger PM, Helbling A. A novel therapeutic option in Cogan diseases? TNF-alpha blockers. Rheumatol Int. 2007 Mar; 27(5):493-5.

9. Garcia Callejo FJ, Platero Zamarreño A, Sebastian Gil E, Orts Alborch, Marco Algarra. Síndrome Atípico de Cogan. Espectro clínico y de laboratorio. Presentación de dos casos. Acta Otorrinolaringol Esp 2002; 53:191-198.

Correspondencia

Dra. María Pilar Lisbona Alquézar
 Gómez Laguna, casa 5, 7º B
 50009 Zaragoza
 mplisbona@hotmail.com