

Varón de 35 años con sordera neurosensorial y queratitis intersticial

Sr. Director: El síndrome de Cogan es una forma de enfermedad autoinmunitaria poco frecuente que cursa con clínica ocular y audiovestibular, a lo que pueden añadirse otras manifestaciones sistémicas. Este síndrome requiere un pronto diagnóstico a fin de iniciar el tratamiento lo antes posible y así evitar sus graves secuelas. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de síndrome de Cogan en nuestro servicio.

Varón de 35 años remitido a nuestra consulta para valoración de tratamiento inmunosupresor por cuadro de sordera neurosensorial. La clínica se había iniciado 16 años antes con un episodio de sordera súbita derecha asociada a tinnitus de la que no se recuperó. Hace 14 años presenta nuevo episodio izquierdo fluctuante que respondió a tratamiento esteroideo iv. Por otra parte, el paciente refiere molestias inespecíficas en ambos ojos de varios meses de evolución, junto con leucoma corneal, que se diagnostica de queratitis intersticial anular bilateral (fig. 1). Actualmente refiere tinnitus continuo en el oído izquierdo e hipoacusia fluctuante. A la exploración otorrinolaringológica destaca una caída neurosensorial bilateral en las frecuencias agudas. En los exámenes complementarios solicitados, la hematimetría, los análisis bioquímicos, la velocidad de sedimentación y las serologías luética, del VHB y el VHC fueron normales o negativas. Los anticuerpos antinucleares (ANA), anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), el factor reumatoide y el complemento fueron normales o negativos. La radiografía de tórax fue normal y la resonancia craneal no mostró alteraciones, con normalidad de ambas cócleas. Las pruebas de función respiratoria fueron normales, así como el electrocardiograma y el ecocardiograma. Con el diagnóstico de síndrome de Cogan, se inicia tratamiento con metotrexato a dosis de 7,5 mg/semana, que se incrementa hasta 10 mg/semana

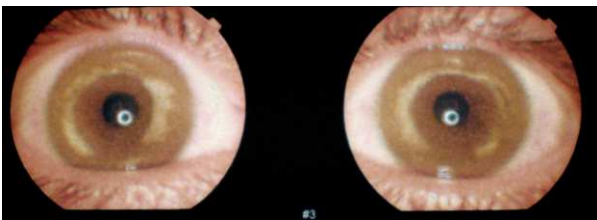


Figura 1. Leucoma corneal anular secundario a queratitis intersticial.

al mes, junto con metilprednisolona a dosis de 1 mg/kg/día. Tras el inicio del tratamiento, el paciente experimenta una progresiva mejoría sintomática, con menos oscilaciones auditivas y menos tinnitus. Tras 1 año de tratamiento con metotrexato a dosis de 10 mg/semana y metilprednisolona en pauta descendente (dosis de 4 mg/día), el paciente se encuentra subjetivamente bien, sin mareos ni tinnitus y con discreta mejoría auditiva que se confirma con audiometría.

El síndrome de Cogan es una entidad rara (menos de 250 casos hasta la fecha) y de origen desconocido, descrita por primera vez como una entidad independiente en 1945 por David Cogan¹ como una asociación de una queratitis intersticial no luética y síntomas audiovestibulares que semejan un síndrome de Ménière. En 1980, Hayes et al² propusieron ampliar la definición para incluir a otros individuos con síntomas oculares diferentes y síntomas audiovestibulares distintos del síndrome de Ménière. Este síndrome suele afectar a adultos jóvenes de raza caucásica y a ambos sexos por igual. La queratitis intersticial suele ser sintomática en forma de dolor ocular, fotofobia u ojo rojo. En estos casos, la exploración puede evidenciar un infiltrado corneal granular próximo al limbo. Otras formas de afección ocular son: epiescleritis, escleritis, retinitis, neuritis óptica, glaucoma o edema de papila. En alguna ocasión la afección ocular puede llevar a amaurosis. En la mayor parte de los casos se afectan ambos ojos en el curso de la enfermedad²⁻⁵ y los síntomas oculares son la primera manifestación en un 37-45% de los pacientes⁶. Las manifestaciones audiovestibulares incluyen síntomas similares al síndrome de Ménière (inicio brusco de náuseas, vómitos, tinnitus y vértigo), acompañados de una pérdida auditiva gradual. La afección suele ser bilateral y, en ausencia de tratamiento, la pérdida auditiva se torna irreversible en el curso de 3 a 5 años⁷. En función de la presentación clínica, se distinguen dos formas^{2,3}, el síndrome de Cogan típico (que cumple los siguientes criterios: queratitis no sifilítica sin iritis ni conjuntivitis; síntomas audiovestibulares similares a los del síndrome de Ménière e intervalo entre ambas manifestaciones de menos de 2 años) y el síndrome de Cogan atípico (que incluye a los pacientes con manifestaciones oculares tales como epiescleritis, escleritis, coroiditis, trombosis de la arteria retiniana; síntomas audiovestibulares diferentes del síndrome de Ménière e intervalo entre síntomas oculares y audiovestibulares superior a los 2 años). Nuestro paciente cumplía criterios de síndrome de Cogan atípico. Además de esta clínica, se han descrito otras manifestaciones (todas ellas más frecuentes en las formas atípicas de síndrome de Cogan)^{3,4,8}: generales (fiebre, astenia, pérdida de peso), reumáticas (artralgias, mialgias y artritis), cardiovasculares (aortitis, que puede requerir cirugía, fenómeno de Raynaud), gastrointestinales (dolor abdominal, esplenomegalia), neurológicas

(neuropatía periférica, parálisis facial), cutáneas (vitíligo, úlceras orales, condritis), renales (glomerulonefritis membranoproliferativa) y linfadenopatías.

Para el diagnóstico de síndrome de Cogan no se han establecido aún criterios clínicos, pero se requiere una afección ocular inflamatoria y una clínica vestibuloauditiva objetiva con hipoacusia⁸. En las pruebas de laboratorio, los hallazgos suelen ser inespecíficos y deben incluir hematimetría con VSG y parámetros bioquímicos habituales. Se debe descartar una infección por *Treponema pallidum*, a la que algunos autores añaden serología de *Borrelia*^{3,8}. Respecto a las enfermedades autoinmunitarias, se solicitan ANA y ANCA⁸, a lo que se puede añadir factor reumatoide, complemento y anticuerpos antifosfolípidos^{3,5,6,8}. Las pruebas de imagen deben incluir una radiografía de tórax, y suele añadirse una resonancia craneal donde se ha encontrado un aumento de la señal en la membrana del laberinto^{4,8}. La arteriografía estará indicada en ciertas situaciones, como en caso de diferencias en los pulsos periféricos de las extremidades o clínica del sistema nervioso central^{8,9}. Aunque la etiología de este síndrome es desconocida, se la incluye entre las enfermedades autoinmunitarias por diversos hallazgos como la presencia de anticuerpos contra las células epiteliales de la córnea y membrana del laberinto¹⁰. Con esta base, el tratamiento de esta enfermedad suele incluir diferentes inmunosupresores, de los que los corticoides sistémicos son el tratamiento de primera línea junto con el tratamiento tópico de la clínica ocular. El síndrome de Cogan atípico, que habitualmente tiene un curso crónico más agresivo, necesita frecuentemente de otros inmunosupresores. Entre ellos, se ha empleado: ciclofosfamida oral (1-2 mg/kg/día), ciclosporina A (1-2 mg/kg/día) o metotrexato (7,5-10 mg/semana). La respuesta al tratamiento es variable y a menudo parcial^{3,6}. La insuficiencia aórtica puede nece-

sitar de cirugía y la afección auditiva, de implantes cocleares⁸.

Pablo Tutor-Ureta^a, Miguel Yebra-Bango^a,
Susana Mellor-Pita^a, José Ramón García Berrocal^b,
Aitor Fernández^c y Juan Antonio Vargas^a

^aServicio de Medicina Interna.

Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. España.

^bServicio de Otorrinolaringología.

Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. España.

^cServicio de Oftalmología.

Hospital Universitario Puerta de Hierro. Madrid. España.

Bibliografía

1. Cogan DG. Syndrome of nonsyphilitic interstitial keratitis and vestibulo-auditory symptoms. Arch Ophthalmol. 1945;33:144-9.
2. Haynes BF, Kaiser-Kupfer MI, Mason P, Fauci AS. Cogan's syndrome: studies in thirteen patients, long-term follow-up, and a review of the literature. Medicine. 1980;59:426-41.
3. 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;43:1007-15.
4. García Berrocal JR, Vargas JA, Vaquero M, Ramón y Cajal S, Ramírez-Camacho RA. Cogan's syndrome: an oculo-audiovestibular disease. Postgrad Med J. 1999;75:262-4.
5. Orsoni JG, Zavota L, Pellistri I, Piazza F, Cimino L. Cogan's syndrome. Cornea. 2002;21:356-9.
6. Baumann A, Helbling A, Oertle S, Häusler R, Vibert D. Cogan's syndrome: clinical evolution of deafness and vertigo in three patients. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2005;262:45-9.
7. Cundiff J, Kansal S, Kumar A, Goldstein DA, Tessler HH. Cogan's syndrome: a cause of progressive hearing deafness. Am J Otolaryngol. 2006;27:68-70.
8. Gaubitz M, Lübber B, Seidel M, Schotte H, Gramley F, Domschke W. Cogan's syndrome: Organ-specific autoimmune disease or systemic vasculitis? A report of two cases and review of literature. Clin Exp Rheumatol. 2001;19:463-9.
9. Albayram MS, Wityk R, Yousem DM, Zinreich SJ. The cerebral angiographic findings in Cogan's syndrome. Am J Neuroradiol. 2001;22:751-4.
10. Arnold W, Pfaltz CR, Altermatt HJ. Evidence of serum antibodies against inner ear in the blood of patients with certain sensorineural hearing disorders. Acta Otolaryngol. 1985;99:437-44.

Fe de errores

En el artículo original "Registro Español de Acontecimientos Adversos de Terapias Biológicas en Enfermedades Reumáticas (BIOBADASER): informe de la situación, 26 de enero de 2006", publicado en Reumatol Clin. 2007; 3(1):4-20, se ha detectado que en el listado de los miembros del Grupo de Estudio BIOBADASER se ha omitido por error el siguiente:

M. Isabel Rotés Mas (Hospital San Rafael).