

a síndromes genéticos como la discondrosteosis de Léri-Weill y el síndrome de Turner³. Alteraciones parecidas a las producidas en la deformidad de Madelung congénita han sido descritas en otros trastornos incluyendo traumatismos, tumores, infecciones, endocrinopatías y displasias óseas generalizadas³⁻⁵. Esta deformidad también puede ocurrir de forma adquirida en pacientes con AIJ, debido a que la maduración esquelética prematura inducida por la inflamación articular puede originar el cierre precoz de la fisis de los carpos^{2,6}. Se han publicado 2 casos de deformidad de Madelung grave en pacientes con AIJ poliarticular FR negativo que presentaban además síndrome de Turner⁷, pero en nuestro caso no hubo evidencia de otro síndrome genético asociado.

Dentro de las características clínicas y radiológicas de la deformidad de Madelung se incluyen la curvatura dorsal y medial del radio distal, el incremento de la inclinación de la superficie articular del radio distal, la triangulación del carpo con migración proximal y volar del semilunar, y la subluxación dorsal prominente de la cabeza cubital⁸. Típicamente esta deformidad está presente de forma bilateral y se manifiesta antes de los 20 años. Los pacientes se encuentran limitados para la pronación y la supinación del carpo afectado^{3,5}. Los casos graves desarrollan artrosis progresiva e inestabilidad de la articulación radiocubital distal, artrosis radiocarpiana, y pueden complicarse con rotura de los tendones extensores de los dedos³.

No existen guías de tratamiento específicas para esta deformidad y el tratamiento inicialmente es conservador, recomendándose posponer la corrección quirúrgica hasta completar la madurez esquelética. Se han descrito varias técnicas para la corrección de la deformidad de Madelung, pero no existe evidencia clara que sustente el uso específico de alguna de ellas. Las indicaciones habituales para la cirugía son el dolor, la limitación de la movilidad y las preocupaciones estéticas del paciente³.

En conclusión, la deformidad de Madelung adquirida puede ocurrir como una complicación de la AIJ, empeorando aún más la capacidad funcional de estos pacientes, por lo que debería ser tenida en cuenta en su valoración clínica y radiológica.

Bibliografía

1. Prakken B, Albani S, Martini A. Juvenile idiopathic arthritis. *Lancet*. 2011;377:2138-49.
2. Reinus WR, Barbe MF, Berney S, Khurana JS. Arthropaties. En: Khurana JS, editor. *Bone Pathology*. 2.ª ed. New York: Humana Press; 2009. p. 187-207.
3. Ghatan AC, Hanel DP. Madelung deformity. *J Am Acad Orthop Surg*. 2013;21:372-82.
4. Nielsen JB. Madelung's deformity. A follow-up study of 26 cases and a review of the literature. *Acta Orthop Scand*. 1977;48:379-84.
5. Brooks TJ. Madelung deformity in a collegiate gymnast: A case report. *J Athl Train*. 2001;36:170-3.
6. Rosenberg AM, Oen KG. Polyarthritits. En: Cassidy JT, Petty RE, Laxer RM, Lindsley CB, editores. *Textbook of Pediatric Rheumatology*. 6.ª ed. Philadelphia: Saunders: Elsevier; 2011. p. 249-61.
7. Wihlborg CE, Babyn PS, Schneider R. The association between Turner's syndrome and juvenile rheumatoid arthritis. *Pediatr Radiol*. 1999;29:676-81.
8. Zebala LP, Manske PR, Goldfarb CA. Madelung's deformity: A spectrum of presentation. *J Hand Surg Am*. 2007;32:1393-401.

Walter Alberto Sifuentes Giraldo* y María Luz Gámir Gámir

Unidad de Reumatología Pediátrica, Servicio de Reumatología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

Autor para correspondencia.

Correo electrónico: albertosifuentesg@gmail.com

(W.A. Sifuentes Giraldo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2013.11.008>

Síndrome de Cogan atípico asociado a sordera brusca y respuesta a los glucocorticoides



Atypical Cogan' syndrome associated with sudden deafness and glucocorticoid response

Sr. Editor:

El síndrome de Cogan (SC), descrito por David G. Cogan en 1945¹, es de etiología desconocida, pero con probable base autoinmune. Se caracteriza por la asociación de queratitis intersticial no luética y síntomas audiovestibulares (similar al síndrome de Ménière), que acontecen en un intervalo menor de 2 años. Se presenta predominantemente en adultos jóvenes caucásicos. No existe un predominio de género². Cuando las manifestaciones oculares o audiovestibulares son diferentes de la afectación típica o el intervalo entre ellas es superior a 2 años, se denomina SC atípico³. Puede asociarse a otras manifestaciones sistémicas, como aortitis y vasculitis⁴. Se presenta un paciente con SC atípico.

Varón de 44 años, hipertenso, con artritis psoriásica axial desde los 20 años y episodios de uveítis anterior no granulomatosa en los últimos 4 años. Acudió a consulta derivado desde Otorrinolaringología por síndrome de Ménière bilateral resistente al tratamiento habitual, de 3 años de evolución. La audiometría puso de manifiesto cofosis en el oído izquierdo e hipoacusia moderada en oído derecho (OD) a 60dB (portador de audífono). La exploración física evidenció psoriasis en las extremidades y enrojecimiento de ambos pabellones auriculares, con sensación gomosa

al tacto. No presentaba artritis periférica pero sí afectación axial (BASMI: 6). Resto de la exploración física, anodina. Las pruebas de laboratorio evidenciaron: VSG de 49 mm a la 1.ª hora y PCR de 25 mg/L. Hemograma, bioquímica plasmática y uroanálisis, normales. Estudio de autoinmunidad: factor reumatoide, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo, anticuerpos antinucleares y anticuerpos antipéptidos cíclicos citrulinados, negativos. Antígeno de histocompatibilidad B27, positivo. C3 y C4, normales. Radiografías de tórax, manos y pies, normales. La radiología de sacroilíacas evidenció sacroileítis de grado iv. Electrocardiograma, ecocardiograma y tomografía axial computarizada con contraste por vía intravenosa, normales. Se diagnosticó SC atípico asociado a policondritis recidivante (no se practicó biopsia) y artritis psoriásica. Se inició metotrexato (MTX) por vía oral a dosis de 12,5 mg/semana. A los 2 meses, presentó disminución brusca de la audición en el OD respecto a la basal. La otoscopia bilateral fue normal. La audiometría evidenció en el OD frecuencias conversacionales y graves a 60 dB con caída en agudos. La VSG y la PCR fueron de 86 mm y 45,30 mg/L, respectivamente. Se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona 1.000 mg cada 24 h, durante 3 días. Presentó buena respuesta, recuperándose la audición del OD hasta basal (constatado con nueva audiometría) y normalización de los reactantes de fase aguda. El paciente fue dado de alta con prednisona 30 mg/día en pauta descendente y MTX 12,5 mg/semana, permaneciendo asintomático en controles posteriores a los 6 meses.

Desde la primera descripción del SC, se han descrito más de 220 casos, presentándose 92 de ellos de forma atípica⁵. A diferencia del SC típico, el atípico se asocia más comúnmente a manifestaciones sistémicas⁶ y a otras enfermedades autoinmunes, como

sarcoidosis, artritis reumatoide, policondritis recidivante, artritis idiopática juvenil, síndrome de Sjögren y enfermedad inflamatoria intestinal, entre otras⁷. El caso aportado puede plantear dudas respecto al diagnóstico, dada la coexistencia de varias enfermedades autoinmunes^{8,9}. La artropatía psoriásica podría justificar la uveítis que presenta el paciente. La policondritis recidivante también puede cursar con hipoacusia y síndrome vertiginoso, aunque generalmente se trata de una hipoacusia de transmisión y la disfunción vestibular no es tan ménèriforme. En este paciente, los episodios vestibulares tan intensos, prolongados y bilaterales, junto a hipoacusia neurosensorial, precedidos de afectación ocular en un intervalo inferior a 2 años, y ante la ausencia de exploraciones complementarias específicas, nos hace decantarnos por el diagnóstico de SC atípico, cumpliendo los criterios establecidos por Haynes et al.³, asociado a 2 enfermedades de base autoinmune (artritis psoriásica y policondritis recidivante) con buena respuesta al tratamiento glucocorticoideo e inmunosupresor, hecho relevante dado el mal pronóstico de la cofosis.

Bibliografía

- Cogan DG. Syndrome of nonsyphilitic interstitial keratitis and vestibuloauditory symptoms. *Arch Ophthalmol*. 1945;33:144-9.
- 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.
- Haynes BF, Kaiser-Kupfer MI, Mason P, Fauci AS. Cogan syndrome: Studies in thirteen patients, long-term follow-up, and a review of the literature. *Medicine*. 1980;59:426-41.
- Cochrane AD, Tatoulis J. Cogan's syndrome with aortitis, aortic regurgitation, and aortic arch vessel stenoses. *Ann Thorac Surg*. 1991;52:1166.
- 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 (Oxford)*. 2004;43:1007-15.
- Murphy G, Sullivan M, Shanahan F, Harney S, Molloy M. Cogan's syndrome: Present and future directions. *Rheumatology (Oxford)*. 2009;29:1117-21.
- William E, McCallum R. Cogan's syndrome [monografía en Internet]. John H Stone, MD, MPH: UpToDate; 2013 [consultado 14 Mayo 2013]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
- Greco A, Gallo A, Fusconi M, Magliulo G, Turchetta R, Marinelli C, et al. Cogan's syndrome: An autoimmune inner ear disease. *Autoimmunity Reviews*. 2013;12:396-400.
- Mijovic T, Zeitouni A, Colmegna I. Autoimmune sensorineural hearing loss: The otology-rheumatology interface. *Rheumatology*. 2013;52:780-9.

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

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

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

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

Autor para correspondencia.

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

<http://dx.doi.org/10.1016/j.reuma.2013.11.005>

Utilidad del índice tobillo-brazo como método de cribado de enfermedad vascular subclínica en pacientes con artritis reumatoide



Usefulness of the ankle-brachial index as a survey method for subclinical vascular disease in patients with rheumatoid arthritis

Sr. Editor:

La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad inflamatoria, crónica y sistémica, de evolución variable, caracterizada por una sinovitis persistente y simétrica de las articulaciones periféricas. En los últimos años se ha modificado su historia natural, gracias al avance en su tratamiento, de manera que las comorbilidades han adquirido mayor importancia; de hecho, su mayor mortalidad respecto a la población general es fundamentalmente consecuencia de enfermedades de origen cardiovascular¹, con tasas hasta un 50% superiores.

En la AR subyace un incremento de enfermedad aterosclerótica², secundaria a la inflamación crónica propia de la enfermedad, donde parece implicada la activación de linfocitos T y macrófagos, con producción de citocinas proinflamatorias³ (interferón gamma, factor de necrosis tumoral alfa, IL-1 e IL-6). Se potencia por los factores de riesgo cardiovascular (FRCV) clásicos, entre los cuales el síndrome metabólico es más prevalente, probablemente por la menor actividad física, consecuencia del dolor articular; además, la dislipidemia sigue un patrón más aterogénico⁴.

Con todos estos datos, podríamos concluir que la AR es una situación de elevado RCV, donde la morbimortalidad cardiovascular se relaciona con la actividad de la enfermedad, por lo que su control podría disminuir el riesgo⁵. Por ello, planteamos este estudio, para detectar la ECV en fase subclínica, mediante el índice tobillo-brazo (ITB).

Se llevó a cabo un estudio descriptivo y transversal sobre 60 pacientes con AR, sin antecedentes de ECV, en el Hospital Universitario de La Princesa de Madrid, elegidos de forma consecutiva en las consultas de Reumatología durante 6 meses. Se recogieron

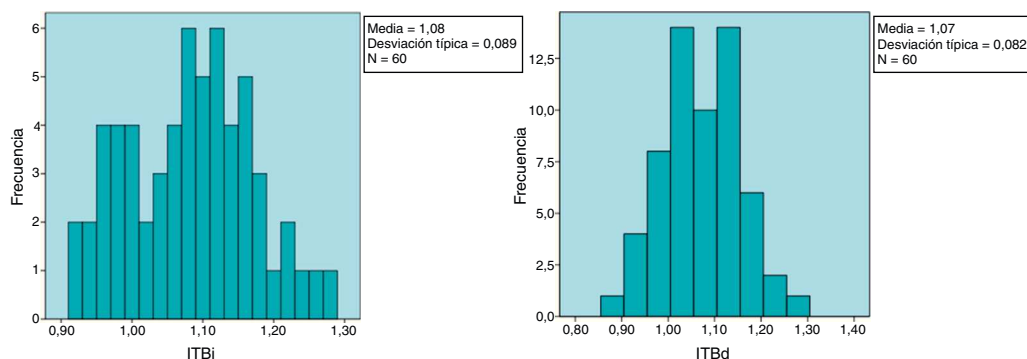


Figura 1. Resultados del ITB en los miembros inferiores izquierdo y derecho.