



Sociedad Española
de Reumatología -
Colegio Mexicano
de Reumatología

Reumatología Clínica

www.reumatologiaclinica.org



Carta al Editor

Síndrome de Cogan y espondiloartritis. Reporte de caso



Cogan's Syndrome and Spondyloarthritis: Case Report

Sr. Editor:

El síndrome de Cogan (SC) es una enfermedad inflamatoria sistémica caracterizada típicamente por queratitis intersticial y síntomas audiovestibulares similares a los del síndrome de Ménière con un intervalo entre ambas manifestaciones menor de 2 años¹, sin embargo existen formas atípicas en las que las manifestaciones oculares o audiovestibulares son diferentes o bien, el intervalo entre ellas es mayor de 2 años². Su etiología es desconocida, pero se han postulado mecanismos de autoinmunidad en el oído interno³. Además de los esteroides, no existe un tratamiento estándar alternativo para los pacientes con poca respuesta. El implante coclear ofrece la oportunidad de restaurar la función auditiva y la comunicación⁴. La asociación con espondiloartritis es poco frecuente, por lo que se consideró interesante presentar este caso con evolución satisfactoria posterior al uso de esteroides, infliximab y realización de implante coclear.

Se trata de un varón de 58 años, cardiólogo, con antecedentes de hipertensión, tabaquismo y queratodermia palmo-plantar desde la adolescencia, quien refiere cervicalgia y lumbalgia inflamatoria desde los 49 años de edad asociada a uretritis inespecífica sin recurrencias. A los 55 años presenta queratouveítis izquierda. Se evidenció *scar pitting*, dactilitis, limitación para flexión de caderas y amplitud normal de movimientos axiales. Sacroileitis grado 2 bilateral. Resonancia magnética de sacroilíacas: infiltración grasa derecha y erosión activa izquierda. VSG y PCR normales. RA-test y HLA-B27 negativos. Anti-HSP-70 positivos. Cuatro meses después de la queratouveítis asocia disminución de la audición. La audiometría reportó hipoacusia media neurosensorial bilateral. Recibió dexametasona 16 mg/iv/12 h durante 3 días con mejoría. Dos semanas después, asocia *tinnitus* exacerbados progresivamente. Recibe metilprednisolona 1 g/iv/3 dosis y luego prednisona 25 mg diarios, metotrexato 20 mg/vo/semana y adalimumab 80 mg VSc STAT y luego 40 mg/VSc/15 días. Remitió clínica articular, pero la segunda audiometría reportó hipoacusia neurosensorial bilateral severa, y el tercer estudio (3 meses después), hipoacusia severa derecha y profunda izquierda (tabla 1) por lo que se omitió adalimumab. Inició tratamiento con ciclofosfamida iv del cual cumplió 6 dosis quincenales (4 de 500 mg y 2 de 750 mg) sin mejoría. El paciente abandonó el tratamiento por depresión mayor que evolucionó satisfactoriamente con tratamiento farmacológico. Se realizó implante coclear un año después del inicio de la clínica y se mantiene funcional hasta la actualidad. Dos meses después del mismo, inicia tratamiento con infliximab (5 mg/kg)+ metotrexato 20 mg/semana y se logró titular dosis de prednisona hasta 5 mg diarios. Recibió

Tabla 1

Evolución de la pérdida de porcentaje monoaural en la audiometría tonal y campo libre

	1.ª audiometría		2.ª audiometría (15 días después)		3.ª audiometría (3 meses después)	
	OD	OI	OD	OI	OD	OI
Porcentaje de pérdida monoaural	64	34	72	72	79	100

OD: oído derecho; OI: oído izquierdo.

tratamiento con infliximab durante 2 años, suspendido por falta de disponibilidad del mismo, sin embargo, el paciente se mantiene estable y reincorporado a su trabajo.

El síndrome de Cogan es una entidad de baja prevalencia y de rara asociación a espondiloartritis, con evolución generalmente tórpida hasta la hipoacusia profunda y con poca respuesta al tratamiento inmunosupresor. Este paciente, aunque cursaba con espondiloartritis con afectación cutánea (sin llegar a cumplir criterios CASPAR para artritis psoriásica)⁵, presentaba normal amplitud de movimientos axiales debido a características de hiperelasticidad. En su evolución desarrolló hipoacusia neurosensorial rápidamente progresiva con respuesta al esteroide y asociada a anticuerpos anti-HSP70 por lo que se planteó enfermedad autoinmune de oído interno⁶. Esto, asociado a queratouveítis dio el diagnóstico de síndrome de Cogan atípico. Son pocos los casos descritos a nivel mundial de esta asociación y coinciden en la irregular respuesta al tratamiento inmunosupresor. La evolución post-implante coclear ha sido satisfactoria, y se ha mantenido hasta la actualidad (45 meses después de su colocación), a pesar de no cumplir infliximab actualmente. En este paciente, la asociación entre el tratamiento médico y quirúrgico permitió la restauración de la audición y la remisión clínica de la espondiloartritis, reflejando la importancia del manejo multidisciplinario en los casos complejos.

Bibliografía

- Cogan DG. Syndrome of nonsyphilitic interstitial keratitis and vestibuloauditory symptoms. *Arch Ophthalmol*. 1945;33:144–9.
- 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.
- Greco A, Fusconi M, Gallo A, Marinelli C, Macri GF, de Vincentis M. Sudden sensorineural hearing loss: An autoimmune disease? *Autoimmun Rev*. 2011;10:756–61.
- Bacciu A, Pasanisi E, di Lella F, Guida M, Bacciu S, Vincenti V. Cochlear implantation in patients with Cogan syndrome: Long-term results. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2014;272:3201–7.
- Taylor W, Gladman D, Helliwell P, Marchesoni A, Mease P, Mielants H, and the CASPAR Study Group. Classification criteria for psoriatic arthritis, development of new criteria from a large international study. *Arthritis Rheum*. 2006;54:2665–73.
- McCabe BF. Autoimmune sensorineural hearing loss. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1979;88:585–9.

Maria Gabriela Guasamucaro-Castillo^{a,*},
Freddy Alexi Bonito-Torrealba^{a,b}, Teolinda Maldonado^a
y Arnaldo Posadas-Escudero^a

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: gabyguasamucaro@hotmail.com
(M.G. Guasamucaro-Castillo).

^a Servicio de Reumatología, Hospital Central Universitario
Dr. Antonio María Pineda, Barquisimeto, Venezuela

^b Universidad Centroccidental Lisandro Alvarado, Barquisimeto,
Venezuela