



DOI: 10.26820/reciamuc/8.(2).abril.2024.753-758

URL: <https://reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/1437>

EDITORIAL: Saberes del Conocimiento

REVISTA: RECIAMUC

ISSN: 2588-0748

TIPO DE INVESTIGACIÓN: Artículo de revisión

CÓDIGO UNESCO: 32 Ciencias Médicas

PAGINAS: 753-758







Manifestaciones clínicas y abordaje multidisciplinario del Síndrome de Cogan: Un estudio integral de los desafíos diagnósticos y terapéuticos

Clinical manifestations and multidisciplinary approach to cogan's syndrome:
A comprehensive study of diagnostic and therapeutic challenges

Manifestações clínicas e abordagem multidisciplinar da síndrome de Cogan:
Um estudo abrangente dos desafios diagnósticos e terapêuticos

Daniela Monserrath Zúñiga Salgado¹; Diana Sarahí Gómez Taco²; María Gabriela Domínguez Jara³; Andrés David Chacón Andrade⁴

RECIBIDO: 30/04/2024 **ACEPTADO:** 11/05/2024 **PUBLICADO:** 23/09/2024

1. Magíster en Seguridad y Salud Ocupacional; Médica General; Investigadora Independiente; Riobamba, Ecuador; dany.mzs97@gmail.com;  <https://orcid.org/0009-0007-7377-7418>
2. Médica Cirujano; Médica Residente; Investigadora Independiente; Guayaquil, Ecuador; dianasarahigomez@gmail.com;  <https://orcid.org/0009-0006-3671-332X>
3. Médica General; Médica General en Funciones Hospitalarias en el Hospital General José María Velasco Ibarra, Cuidados intensivos; Tena, Ecuador; gabidom0912@gmail.com;  <https://orcid.org/0009-0009-0310-1505>
4. Médico; Investigador Independiente; Cuenca, Ecuador; andreschaconandradea@gmail.com;  <https://orcid.org/0009-0005-8192-9552>

CORRESPONDENCIA

Daniela Monserrath Zúñiga Salgado

dany.mzs97@gmail.com

Riobamba, Ecuador

RESUMEN

El síndrome de Cogan (SC) es una enfermedad poco frecuente caracterizada por inflamación ocular y síntomas audio-vestibulares, en ocasiones acompañada de vasculitis o aortitis. Para llevar a cabo esta revisión bibliográfica, se realizó una búsqueda exhaustiva en las bases de datos PubMed, Scopus y Cochrane Library. Se utilizaron combinaciones de términos MeSH y palabras clave relevantes como "síndrome de Cogan", "manifestaciones clínicas", "abordaje multidisciplinario", "diagnóstico", "tratamiento". Se incluyeron estudios originales publicados en español sin límite de fecha, con el objetivo de garantizar la inclusión de los avances más recientes en el campo. En conclusión, el síndrome de Cogan representa un desafío diagnóstico y terapéutico importante. La investigación futura debe centrarse en la identificación de biomarcadores específicos, el desarrollo de nuevos tratamientos y la creación de registros de pacientes para mejorar nuestra comprensión de esta enfermedad y optimizar el manejo de los pacientes afectados.

Palabras clave: Síndrome de Cogan, Manifestaciones clínicas, Abordaje multidisciplinario, Diagnóstico, Tratamiento.

ABSTRACT

Cogan's syndrome (CS) is a rare disease characterized by ocular inflammation and audio-vestibular symptoms, sometimes accompanied by vasculitis or aortitis. To conduct this literature review, an exhaustive search was performed in the PubMed, Scopus, and Cochrane Library databases. Combinations of MeSH terms and relevant keywords such as "Cogan's syndrome," "clinical manifestations," "multidisciplinary approach," "diagnosis," and "treatment" were used. Original studies published in Spanish, without a date limit, were included to ensure the inclusion of the most recent advances in the field. In conclusion, Cogan's syndrome presents a significant diagnostic and therapeutic challenge. Future research should focus on the identification of specific biomarkers, the development of new treatments, and the creation of patient registries to improve our understanding of this disease and optimize the management of affected patients.

Keywords: Cogan's syndrome, Clinical manifestations, Multidisciplinary approach, Diagnosis, Treatment.

RESUMO

A síndrome de Cogan (SC) é uma doença rara caracterizada por inflamação ocular e sintomas audio-vestibulares, por vezes acompanhada de vasculite ou aortite. Para efetuar esta revisão da literatura, foi realizada uma pesquisa exhaustiva nas bases de dados PubMed, Scopus e Cochrane Library. Foram utilizadas combinações de termos MeSH e palavras-chave relevantes, tais como "síndrome de Cogan", "manifestações clínicas", "abordagem multidisciplinar", "diagnóstico" e "tratamento". Foram incluídos estudos originais publicados em espanhol, sem limite de data, para garantir a inclusão dos avanços mais recentes na área. Em conclusão, a síndrome de Cogan representa um importante desafio diagnóstico e terapêutico. A investigação futura deve centrar-se na identificação de biomarcadores específicos, no desenvolvimento de novos tratamentos e na criação de registos de doentes para melhorar a compreensão desta doença e otimizar a gestão dos doentes afectados.

Palavras-chave: Síndrome de Cogan, Manifestações clínicas, Abordagem multidisciplinar, Diagnóstico, Tratamento.

Introducción

El síndrome de Cogan (SC) es una enfermedad poco frecuente caracterizada por inflamación ocular y síntomas audio-vestibulares, en ocasiones acompañada de vasculitis o aortitis. El diagnóstico es a menudo complejo debido a su baja incidencia, lo que lleva al diagnóstico tardío, que puede condicionar un mal pronóstico funcional (1).

Esta patología surgió mucho antes de ser descrita, un ejemplo famoso es la sordera progresiva que presentó Ludwig van Beethoven. Actualmente hay poco más de 300 casos reportados en la literatura. Y representa entre otras causas conocidas, apenas el 1% de todas las hipoacusias sensoriales. Afecta principalmente a adultos jóvenes con una edad promedio de 29 años, sin embargo, se ha descrito casos entre 3 y 50 años. Existe un predominio en caucásicos, pero no parece existir predilección de género (2).

Se ha propuesto un origen autoinmune mediado por células, para las manifestaciones auditivas y vestibulares de ese trastorno. Lenhardt en 1958 especula con la existencia de anticuerpos circulantes con determinantes antigénicos en la cóclea de pacientes con hipoacusia neurosensorial. Beickert en 1961 realiza modelos experimentales de hipoacusia neurosensorial tras exposición del oído interno a laminina y colágeno II. Schiff en 1974 describe sordera súbita con respuesta a heparina y hormona adrenocorticotropa. McCabe en 1979 introdujo el término hipoacusia autoinmune en algunos cuadros de hipoacusia neurosensorial, justificado por el distinto curso clínico, test laboratoriales de inmunidad celular, y la respuesta al tratamiento con corticoides y/o ciclofosfamida, abriéndose entonces unas vías para mostrar marcadores específicos en sangre circulante en los pacientes con patología cócleovestibular de supuesto origen autoinmune (3).

Metodología

Para llevar a cabo esta revisión bibliográfica, se realizó una búsqueda exhaustiva en las bases de datos PubMed, Scopus y Cochrane Library. Se utilizaron combinaciones de términos MeSH y palabras clave relevantes como "síndrome de Cogan", "manifestaciones clínicas", "abordaje multidisciplinario", "diagnóstico", "tratamiento". Se incluyeron estudios originales publicados en español sin límite de fecha, con el objetivo de garantizar la inclusión de los avances más recientes en el campo. Los estudios seleccionados fueron evaluados de manera crítica en cuanto a su metodología, diseño del estudio y resultados, con el fin de identificar las manifestaciones clínicas más comunes del síndrome de Cogan, los desafíos diagnósticos, y los diferentes enfoques terapéuticos utilizados en el manejo de esta enfermedad, así como la importancia de un abordaje multidisciplinario.

Resultados

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 interno (4).

- **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 enfermedad. 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 visión (4).

- **Audiovestibulares:** La afectación audio vestibular 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 bilateral. 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, asociada generalmente a una disminución de la capacidad de discriminación de las palabras. 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 (4).

- **Sistémicas:** Las vasculitis sistémicas se desarrollan en el 15-20% de los casos, por lo general varios años después del diagnóstico. 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 aórtica. La aortitis ha sido descrita en el 10% de los pacientes. Puede causar dilatación proximal de la aorta, insuficiencia valvular aórtica, enfermedad de la arteria coronaria ostial y aneurismas aórticos toracoabdominales. La afectación inflamatoria del tejido de conducción cardíaco puede ser responsable de bloqueos auriculoventriculares. Se han descrito accidentes isquémicos cerebrovasculares por afectación de la arteria carótida interna o el territorio vertebrobasilar. El tracto gastrointestinal puede estar afectado por arteritis mesentérica, responsable de diarreas, hemorragias digestivas y dolor abdominal. La afectación renal secundaria a estenosis de la arteria renal o glomerulonefritis también puede ocurrir (4).

Diagnóstico

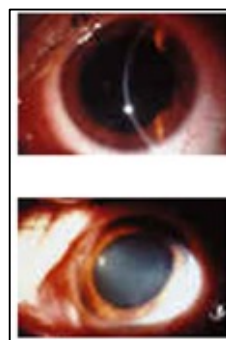


Figura 1. El examen biomicroscópico que revela una queratitis intersticial bilateral, más importante en el ojo izquierdo (OI), acompañada de una moderada iritis en el OI

Fuente: González et al (5).

Tabla 1. Criterios diagnósticos de síndrome de Cogan

<p><i>Síndrome de Cogan típico cuando cumple estas 3 condiciones:</i></p> <p>a) Manifestaciones oculares típicas de queratitis intersticial no sifilica, eventualmente asociada a conjuntivitis, iritis, hemorragia conjuntival o subconjuntival</p> <p>b) Manifestaciones audiovestibulares similares al síndrome de Ménière (inicio brusco con náuseas, vómitos, vértigo y acúfenos) con sordera progresiva en 1 o 2 meses</p> <p>c) Intervalo entre la aparición de manifestaciones oculares y audiovestibulares inferior a 2 años</p> <p><i>Síndrome de Cogan atípico: comprende 3 situaciones posibles</i></p> <p>a) Manifestaciones oftalmológicas atípicas (epiescleritis, escleritis, coroiditis, oclusión arterial retiniana, hemorragia retiniana, edema papilar, exoftalmos) asociadas a manifestaciones audiovestibulares típicas ménièriformes con un intervalo entre ellas inferior a 2 años</p> <p>b) Manifestaciones oftalmológicas típicas asociadas a manifestaciones audiovestibulares diferentes del síndrome de Ménière con un intervalo entre ellas inferior a 2 años</p> <p>c) Manifestaciones oftalmológicas y audiovestibulares típicas con un intervalo entre ellas superior a 2 años</p>

Fuente: Montes et al (4).

Haynes y col, en 1980 establecieron los siguientes criterios para su diagnóstico y clasificación. El síndrome de Cogan (SC) típico presenta una disfunción vestibuloauditiva (DVA) consistente en un síndrome vertiginoso similar al Ménière, con acúfenos y pérdida de audición progresiva que puede llegar a la sordera total, pudiendo aparecer antes o después de los síntomas visuales, que se caracterizan por una queratitis intersticial (QI) no sifilítica, habitualmente bilateral y con tendencia recidivante, pudiéndose asociar a iritis y hemorragias conjuntivales o subconjuntivales. El SC atípico se caracteriza por la presencia de otra lesión inflamatoria ocular significativa, asociada o no a QI; escleritis, epiescleritis, oclusión de la arteria retiniana, coroiditis, hemorragias retinianas, edema de papila y exoftalmus; así como los casos de iritis, conjuntivitis, hemorragia conjuntival o subconjuntival sin asociarse a QI, pero con DVA. Si la DVA no es similar al síndrome de Ménière, o aparece más de dos años después de la sintomatología ocular, se considera a su vez una forma atípica (5).

Diagnóstico diferencial y radiológico

Ocasionalmente, la asociación de ataques semejantes al síndrome de Ménière se describen en la literatura, sin embargo, con el

advenimiento de técnicas diversas de resonancia magnética (RM) puede llevarse a cabo una diferenciación más objetiva con otras entidades que pudieran confundirse con el SC. El diagnóstico diferencial comprende las siguientes patologías:

- Sífilis congénita Enfermedad de Behçet.
- Síndrome de Sjögren.
- Arteritis de células gigantes.
- Síndromes de Vogt-Koyanagi-Harada.
- Enfermedades desmielinizantes del adulto.
- Periarteritis nodosa.
- Síndrome de Susac Sarcoidosis.
- Granulomatosis de Wegener (6).

Se realizan análisis de sangre para la sífilis, la enfermedad de Lyme y el virus de Epstein-Barr para descartar estas enfermedades, que pueden dar lugar a síntomas similares a los del síndrome de Cogan (7).

Tratamiento

Se administra una gota ocular con corticosteroides para disminuir la inflamación en la

córnea. Si no hay mejoría, si la inflamación es muy profunda, si el oído está afectado o si se detecta inflamación de los vasos sanguíneos (vasculitis o aortitis), los corticosteroides se administran por vía oral (7). Atendiendo a los tratamientos utilizados con mayor frecuencia en las series publicadas, la terapia corticoidea es la base del tratamiento inicial, con utilización frecuente de pulsos de corticoides (metotrexato y azatioprina). Las terapias biológicas se han utilizado a partir de 2.000 para tratar tanto la afectación ocular como la auditiva, especialmente en pacientes refractarios, siendo los agentes más utilizados los anti-TNF, principalmente infliximab (IFX), así como tocilizumab (8).

Conclusión

El síndrome de Cogan, una vasculitis sistémica rara que afecta principalmente los ojos y el oído interno, presenta una gran heterogeneidad clínica, lo que dificulta su diagnóstico temprano y un manejo terapéutico estandarizado. A través de esta revisión bibliográfica, hemos podido identificar las manifestaciones clínicas más comunes de esta enfermedad, así como los desafíos que plantea su diagnóstico diferencial con otras vasculitis. El abordaje multidisciplinario se revela como esencial para el manejo óptimo de los pacientes con síndrome de Cogan, ya que requiere la colaboración de oftalmólogos, otorrinolaringólogos, reumatólogos y otros especialistas. Si bien los corticosteroides sistémicos siguen siendo el pilar del tratamiento, la evidencia sobre la eficacia de otros agentes inmunosupresores y biológicos es aún limitada. La heterogeneidad de la enfermedad y la falta de ensayos clínicos controlados dificultan la definición de protocolos terapéuticos claros.

CITAR ESTE ARTICULO:

Zúñiga Salgado, D. M., Gómez Taco, D. S., Domínguez Jara, M. G., & Chacón Andrade, A. D. (2024). Manifestaciones clínicas y abordaje multidisciplinario del Síndrome de Cogan: Un estudio integral de los desafíos diagnósticos y terapéuticos. *RECIAMUC*, 8(2), 753-758. [https://doi.org/10.26820/reciamuc/8.\(2\).abril.2024.753-758](https://doi.org/10.26820/reciamuc/8.(2).abril.2024.753-758)

Bibliografía

- de la Cámara Fernández I, Molina Larios RA, Joven Ibáñez B. Síndrome de Cogan: descripción de un caso con respuesta parcial a tocilizumab y revisión de la literatura. *Rev Colomb Reumatol* [Internet]. 2018 Oct;25(4):298–300. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0121812317301044>
- Gálvez JF, Monsalve RPU, Montenegro MEE, Freire EBO, Ramírez FS V. Síndrome de Cogan, terapia combinada con Rituximab. Reporte de un caso. *Rev Cuba Reumatol*. 2024;26.
- Juiz P, Rubio J, Zubizarreta A, Rossi J. Síndrome de Cogan. A propósito de un caso. *Rev electrónica da SGORL*.
- Montes S, Rodríguez-Muguruza S, Viña C, Olivé A. Síndrome de Cogan. *Semin la Fund Española Reumatol* [Internet]. 2014 Jan;15(1):19–24. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1577356613000596>
- González I, Leache JJ, Honrubia FM. Manifestaciones oculares en el síndrome de Cogan [Internet]. 1998. Available from: <https://www.oftalmo.com/studium/studium1998/stud98-2/98b08.htm>
- Rivera-Olmos VM, Lozano JA. Síndrome de Cogan: manifestaciones neurológicas. Reporte de caso y revisión de la bibliografía. *Rev Mex Neurocienc*. 2005;6(1):97–101.
- Vatinee B. Síndrome de Cogan [Internet]. Vol. 2024. Manual MSD versión para público general: Manual MSD; 2024. Available from: <https://www.msdmmanuals.com/es-ve/hogar/trastornos-oftálmicos/trastornos-de-la-córnea/síndrome-de-cogan>
- Almorza Hidalgo T, García González AJ, Castañeda S, Tomero EG, Pablos Álvarez JL. Síndrome de Cogan: análisis descriptivo y experiencia clínica de 7 casos diagnosticados y tratados en 2 hospitales de tercer nivel. *Reumatol Clínica* [Internet]. 2021 Jun;17(6):318–21. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1699258X20300127>



CREATIVE COMMONS RECONOCIMIENTO-NOCOMERCIAL-COMPARTIRIGUAL 4.0.