

Síndrome de Cogan: relato de caso

Cogan's Syndrome: case report

Fabricio Witzel de Medeiros¹
 Rosana Aparecida Soares Altieri²
 Murilo Barreto Souza³
 José Antonio de Almeida Milani⁴
 Milton Ruiz Alves⁵

RESUMO

Ceratite intersticial não luética, surdez e vertigem caracterizam a síndrome de Cogan. Os achados oculares mais comuns no início da síndrome são opacidades corneanas numulares periféricas bilaterais. O tratamento desta rara doença utiliza imunossupressão sistêmica com agentes citotóxicos e corticosteróides. O relato de caso apresenta uma paciente com a evolução da forma clássica da síndrome de Cogan.

Descritores: Manifestações oculares/diagnóstico; Síndrome; Vasculite; Surdez; Vertigem; Ceratite; Opacidade da córnea; Relatos de casos [Tipo de publicação]

INTRODUÇÃO

A síndrome de Cogan, inicialmente descrita por D. G. Cogan em 1945⁽¹⁾ em sua forma clássica constitui uma doença rara de provável etiologia autoimune caracterizada por inflamação ocular recorrente, sintomas vestibulo-auditivos e perda auditiva do tipo neurosensorial. A forma clássica da doença é caracterizada pela apresentação de uma ceratite intersticial não sífilítica associada à disfunção vestibulo-auditiva como na doença de Menière. Em sua evolução, leva à perda da acuidade auditiva em poucos meses, perda esta que pode ser permanente caso o diagnóstico seja retardado privando o paciente do tratamento. A forma atípica geralmente envolve toda a estrutura ocular levando a episódios recorrentes de conjuntivites, episclerites, uveítes, edema de disco óptico e vasculite retiniana⁽²⁻⁵⁾. Além disso, a doença inflamatória vascular generalizada é mais comum nessa forma da doença, gerando um pior prognóstico do ponto de vista sistêmico^(3,6-7).

RELATO DE CASO

Trata-se de uma mulher de 28 anos com história de perda da acuidade auditiva e zumbido desde setembro de 2003, associado ao aparecimento de lesões esbranquiçadas corneanas em ambos os olhos de maneira progressiva. A paciente refere hiperemia conjuntival acompanhando o quadro, nega dor ocular e relata discreta fotofobia.

Refere o uso irregular de colírios a base de dexametasona a 0,1% prescritos em outros serviços como única forma de tratamento, além do otofone.

No exame oftalmológico mediu-se a acuidade visual com correção de 20/20 em ambos os olhos. Reflexos fotomotores presentes e simétricos bilateramente. Motilidade ocular extrínseca sem alterações.

Na biomicroscopia observava-se infiltrados corneanos intersticiais bilateralmente em média-periferia poupando o eixo visual, associados a hiperemia conjuntival reacional e vascularização corneana profunda relacionada às lesões (Figura 1). Nota-se ainda reação de câmara anterior 1+/4+ em ambos os

Trabalho desenvolvido junto ao Departamento de Oftalmologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (USP); em parceria com o Departamento de Reumatologia da Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP).

¹ Médico estagiário do Setor de Córnea e Doenças Externas do Departamento de Oftalmologia do Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo (USP). São Paulo (SP).

² Médica estagiária do Departamento de Reumatologia, Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP). São Paulo (SP).

³ Docente da disciplina de Informática Médica da Faculdade de Medicina da Faculdade de Tecnologia e Ciências (FTC). Salvador (BA).

⁴ Médico Assistente do Setor de Córnea e Doenças Externas do Departamento de Oftalmologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP. São Paulo (SP).

⁵ Chefe do Setor de Córnea e Doenças Externas do Departamento de Oftalmologia do Hospital das Clínicas, Faculdade de Medicina da USP. São Paulo (SP).

Endereço para correspondência: Rua Alves Guimarães, 856 - Apto. 32 - São Paulo (SP) CEP 05410-001

Recebido para publicação em 04.04.2005

Versão revisada recebida em 02.08.2005

Aprovação em 15.08.2005

Nota Editorial: Depois de concluída a análise do artigo sob sigilo editorial e com a anuência do Dr. Ítalo Mundialino Marcon sobre a divulgação de seu nome como revisor, agradecemos sua participação neste processo.

Nenhum dos autores tem interesse financeiro relacionado ao trabalho.

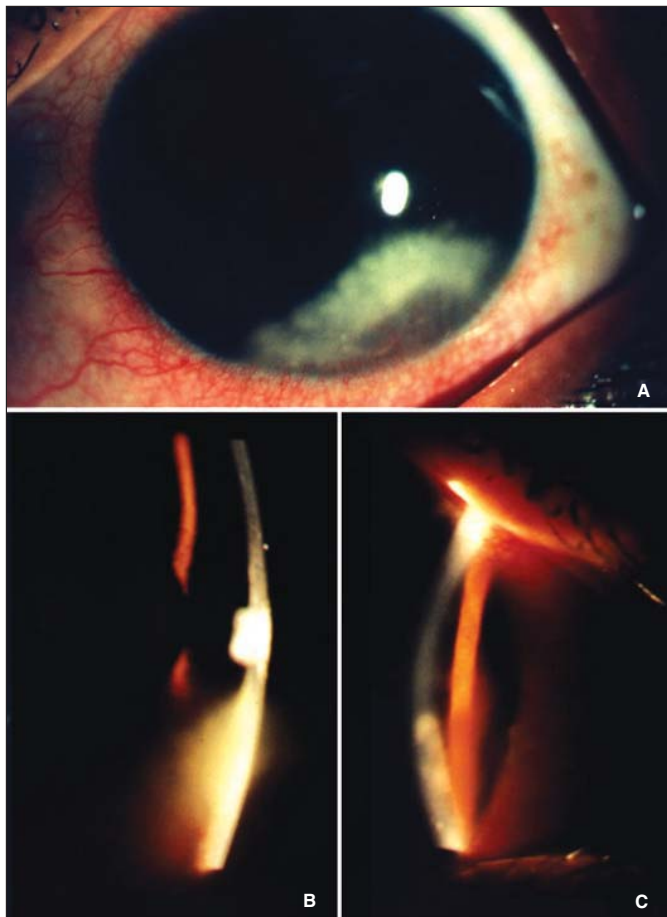


Figura 1 - A: Mostrando lesão inferior com vascularização; B e C: ceratite intersticial mostrando acometimento corneano profundo

olhos. O exame de fundo de olho foi considerado normal, não evidenciando sinais de vasculite ou edema do nervo óptico em ambos os olhos.

Nos exames laboratoriais a paciente apresentou sorologias negativas para clamídia e sífilis (VDRL e FTABS), hemograma normal, radiografia de tórax normal, audiometria evidenciou perda auditiva neurosensorial bilateralmente (Figura 2), potenciais evocados auditivos de tronco encefálico (BERA) dentro da normalidade, anticorpos anti-cardiolipina negativos (IgG e IgM) negativos, anticorpos anti-citoplasma (ANCA) negativos (P e C ANCA), anticorpos anti-ENA (RNP) não reagente, complemento C4 abaixo dos valores de referência, fator anti-núcleo negativo, complemento C3 acima do normal (214,3 mg/dl; referência de 90 a 180 mg/dl), complemento total normal, anti-HIV 1 e 2 negativos, teste tuberculínico (PPD) de 10 mm, VHS de 40 mm (normal até 20 mm), tomografia de ossos temporais normal, sorologia para Herpes I e II (IgG positivo e IgM negativo).

A paciente recebeu esquema imunossupressor inicial com prednisona 1,3mg/kg/dia, metotrexate 0,18 mg/kg/semana, além de reposição de carbonato de cálcio (1250 mg 1 x/semana), calciferol (vitamina D) na dose de 500 UI/dia e ácido fólico (5 mg/semana). Recebeu também dexametasona 0,1% tópica

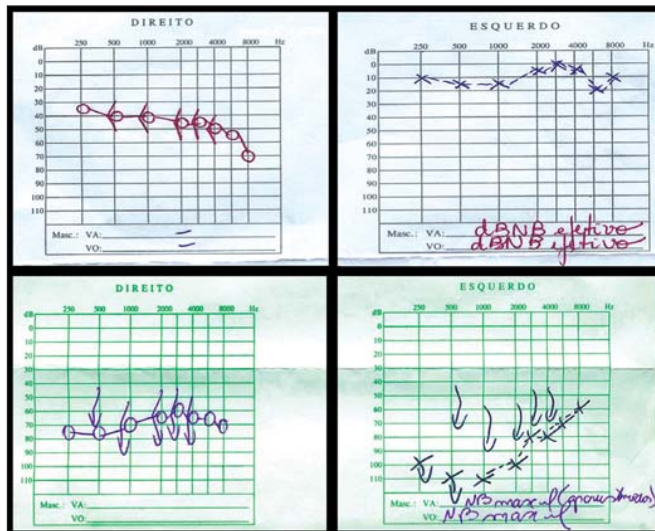


Figura 2 - Mostra evolução da perda auditiva, comparando-se as audiometrias superiores (iniciais) e inferiores (após seis meses de acompanhamento)

4 x/dia e tropicamida 2 x/dia para tratamento do quadro inflamatório ocular.

Houve boa evolução do quadro com desaparecimento das lesões no olho direito e diminuição importante destas no olho esquerdo (Figura 3) nestes últimos 6 meses. A paciente evoluiu com hipertensão ocular após introdução do colírio de corticóide e, portanto, este foi suspenso e introduzida medicação tópica antihipertensiva com resolução do quadro.

DISCUSSÃO

Acredita-se que a síndrome de Cogan contemple um fundo de autoimunidade em sua origem sendo associada a outras doenças que apresentam essa mesma característica (doença de Wegener, poliarterite nodosa, artrite reumatóide)⁽⁸⁾. A forma atípica da doença está mais relacionada aos comemorativos sistêmicos, sendo mais agressiva e de pior prognóstico^(3,6-7). Os sintomas oculares da forma atípica (conjuntivite, episclerite, edema de disco óptico, vasculites retinianas) podem preceder em anos os sintomas vestibulo-auditivos, dificultando o diagnóstico da doença.

O quadro apresentado se encaixa dentro do diagnóstico da forma clássica da síndrome de Cogan, que faz parte do diagnóstico diferencial das ceratites intersticiais não luéticas. A tuberculose e a moléstia de Hansen devem estar também como possíveis suspeitas diagnósticas. A ceratite, associada à perda auditiva do tipo neurosensorial, é muito característica da doença⁽¹⁾, embora os sintomas vestibulo-auditivos sejam praticamente indistinguíveis da doença de Menière.

Os corticosteróides tópicos se prestam ao tratamento dos sinais inflamatórios oculares embora os efeitos dessas drogas nesses pacientes permaneçam incertos⁽²⁾. Isto deve ser levado

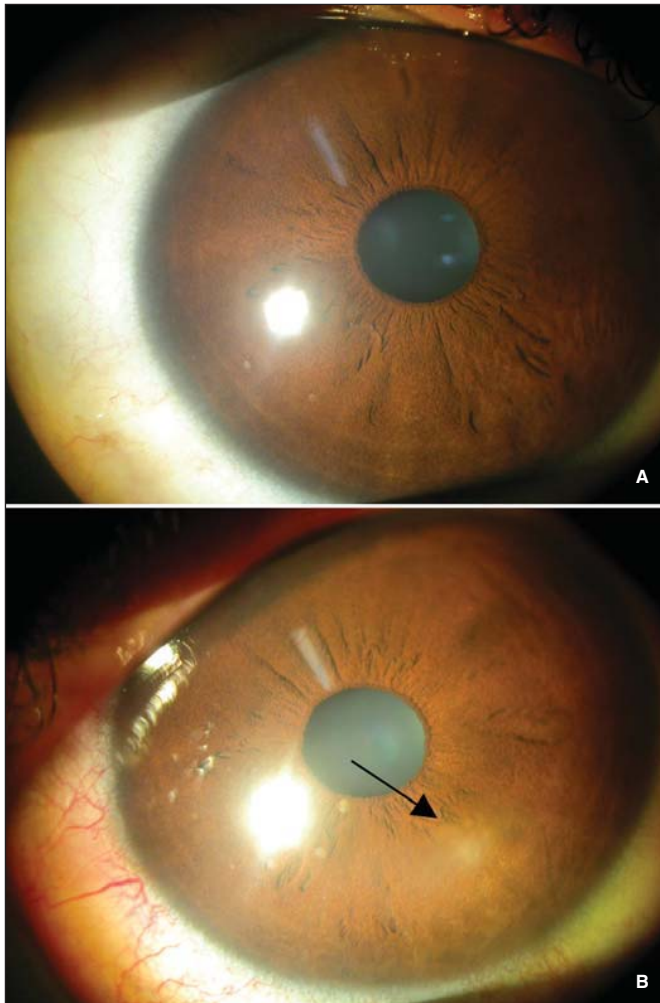


Figura 3 - A e B: mostram respectivamente olho direito e olho esquerdo após seis meses de tratamento. Observa-se lesão residual no olho esquerdo (seta)

em consideração na ilustração desse caso uma vez que a paciente desenvolveu glaucoma cortisonico secundário ao tratamento.

Vale ressaltar o tempo do início dos sintomas até o diagnóstico, sendo que em pacientes com processos inflamatórios ocula-

res recorrentes ou de evolução prolongada, os sintomas vestibulares e auditivos devem ser investigados, uma vez que o prejuízo dessas funções está diretamente ligado ao início da terapia imunossupressora que deve ser o mais precoce possível.

A síndrome de Cogan torna-se um modelo claro de que a intervenção multidisciplinar otimiza o diagnóstico precoce influenciando diretamente no prognóstico da doença⁽⁹⁾.

ABSTRACT

Non-luetic interstitial keratitis, deafness and vertigo characterize Cogan's syndrome. The most common ocular findings in early Cogan's syndrome are bilateral, peripheral, subepithelial numular corneal opacities. The report presents a patient with the evolution of the classic form of Cogan's syndrome.

Keywords: Eye manifestations/diagnosis; Syndrome; Vasculitis; Deafness; Vertigo, keratitis; Corneal opacity; Case reports [Publication type]

REFERÊNCIAS

1. Cogan DG. Syndrome of non syphilitic interstitial keratitis and vestibulo-auditory symptoms. Arch Ophthalmol. 1945;33:144-9.
2. 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 (Baltimore). 1980;59(6):426-41.
3. Bennet FM. Bilateral recurrent episcleritis associated with posterior corneal changes, vestibulo-auditory symptoms rheumatoid arthritis. Am J Ophthalmol. 1963;55:815-8.
4. Peeters GJ, Cremers CW, Pinkers AJ, Hoefnagels WH. Atypical Cogan's syndrome: and autoimmune disease? Ann Otol Rhinol Laryngol. 1986;95(2 Pt 1): 173-5.
5. Shah P, Luqmani RA, Murray PI, Honan WP, Corridan PG, Emery P. Posterior scleritis - an unusual manifestation of Cogan's syndrome. Br J Rheumatol. 1994;33(8):774-5.
6. LaRaja RD. Cogan syndrome associated with mesenteric vascular insufficiency. Arch Surg. 1976;111(9):1028-31.
7. Bicknell JM, Holland JV. Neurologic manifestations of Cogan syndrome. Neurology. 1978;28(3):278-81.
8. Lunardi C, Bason C, Leandri M, Navone R, Lestani M, Millo E, et al. Autoantibodies to inner ear and endothelial antigens in Cogan's syndrome. Lancet. 2002;360(9337):915-21.
9. Orsoni JG, Zavota L, Pellistri I, Piazza F, Cimino L. Cogan syndrome. Cornea. 2002;21(4):356-9.