



Cogan Sendromlu Bir Olgu⁺

Semih Aydoğan*, Nuray Akyol*, Tamer Demir*

*Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi, Fırat Tıp Merkezi, Elazığ

Cogan sendromu göz ve kulak tutulumunun birlikte görüldüğü inflamatuvar damarsal bir hastalıktır. Gözde interstisyel keratit, kulakta odyovestibüler disfonksiyon bulguları ile karakterizedir. Cogan sendromlu hastalarda büyük ve orta büyüklükteki damarları tutan vaskülit izlenebilmektedir. Cogan Sendromunda erken tanı ve sistemik kortikosteroid tedavisi göz bulgularının ilerlememesi ve kalıcı sağırılık gelişimini önlemesi açısından çok önemlidir. Bu çalışmada geç tanı alan ve kalıcı sağırılık gelişen bir olgu irdelenmiştir.

Anahtar Kelimeler: Cogan sendromu, İnterstisyel keratit, Odyovestibüler disfonksiyon

Case Report of Cogan Syndrome

Cogan syndrome is an inflammatory vascular disease with involvement of eye and ear. Cogan syndrome consists of interstitial keratitis associated with vestibuloauditory dysfunction. The disease has a predilection for large and medium sized blood vessels. Early diagnosis of Cogan syndrome is important because prompt treatment of the cochlear symptoms with systemic steroids may prevent permanent and profound deafness. A case of Cogan syndrome in chronic stage is represented in this report.

Key Words: Cogan syndrome, Interstitial keratitis, Audiovestibular dysfunction

+37. Ulusal Oftalmoloji kongresinde sunulmuştur

Otoimmün bir hastalık olduğu düşünülen Cogan sendromu, gözde sifilitik olmayan interstisyel keratit, kulakta sensorinöral tipte işitme kaybı (8. sinir hasarı) ve hastaların % 10' unda yaşamı tehdit eden vaskülit ile seyirli nadir bir hastalıktır. Cogan, bu hastalığın tipik formunu iç kulak hastalığı ile birlikte ilk kez 1945 yılında tanımlamıştır.¹

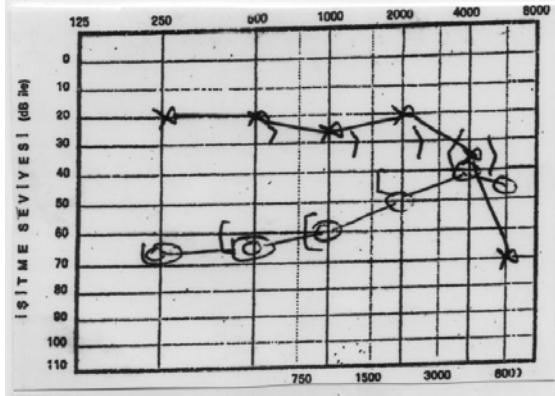
Genç erişkinlerin daha sık etkilendiği hastalığın sebebi kesin olarak bilinmemektedir, ancak kornea ve orta kulağa karşı oluşan ortak bir otoantikorun sebep olduğu düşünülmektedir.^{2,3} Ayrıca akut fazda kullanılan sistemik kortikosteroid tedavisinin çok etkili olması nedeniyle hastalığın gelişiminde immunolojik mekanizmaların rol oynadığını düşündürmektedir. Hastalığın erken tanı ve tedavisi, göz bulgularının ilerlemesini ve sağırılığın kalıcı olmasını engellemesi açısından çok önemlidir. Cogan sendromu çok nadir görülmesi ve bulgularının tamamen özgün olmaması yüzünden tanısı çoğunlukla konamayan bir hastalıktır.

OLGU

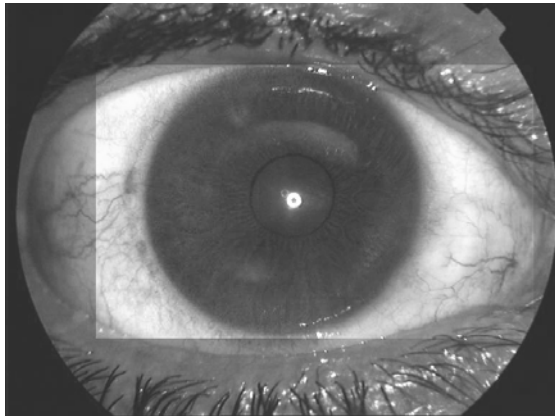
Yirmibeş yaşındaki erkek hasta, sol gözde görme azlığı yakınmasıyla 2002 Eylül ayında polikliniğimize başvurdu. Hikayesinden ve dosyasının incelenmesinden, hastanın daha önce de iki kez benzer yakınmalarla polikliniğimizde görüldüğü anlaşıldı. Hastanın Aralık 1998 tarihindeki ilk başvurusunda, sol gözde görme azlığına ön kamarada 1 (+) hücre eşlik ettiği için keratoüveit ön tanısıyla rutin kan analizlerinin yaptırıldığı [rutin biyokimya: normal, hemogram: hafif anemi, ASO (-), romatoid faktör: normal, CMV, HSV, ve Rubella IgG (+), IgM (-), Toksoplazma IgG (-), IgM (-), VDRL (-) ve HLA-B27 (-), PA akciğer grafisi: normal] ve topikal kortikosteroid tedavisi başlandığı öğrenildi. Birkaç ay sonraki ikinci başvurusunda ise herpetik keratoüveit ön tanısı ile topikal antiviral ve kortikosteroid tedavisi aldığı öğrenildi. Yine dosya kayıtlarından, hastanın aynı tarihlerde başlayan baş dönmesi ve iki taraflı işitme kaybı şikayetleri nedeniyle kulak-burun-boğaz polikliniğine başvurduğu, yapılan saf ses eşik odyogramında sağ kulakta 65 desibel, sol kulakta 35 desibel nörosensoryel tip işitme kaybı olduğu tespit edildi (Resim 1). Hastanın Eylül 2002 tarihli oftalmolojik muayenesinde elde edilen bulgular şöyleydi: Sağ göz görmesi tam, kornea midperiferinde halka şeklinde

stromal opasite dışında ön ve arka segmentler doğal, GiB 17 mm Hg (Resim 2), sol gözde görme 30 cmps düzeyinde, santral kornea stromasında halka şeklinde opasite ve santral infiltrasyon (Resim 3), arka segment doğal, GiB 18 mm Hg idi. Bu bulgularla kornea ya da ön segmentte aktif bir inflamasyonu olmadığı düşünülen hasta, hikayedeki tekrarlayan görme azlığı ataklarının geri dönüşlü tabiatı göz önüne alınarak ilaçsız takibe alındı ve görmesi düzelmezse keratoplasti planlanmak üzere 1 ay sonra kontrole çağrıldı. Bir ay sonraki kontrolünde sol kornea santralindeki infiltrasyonu tedavisiz düzelen hastanın görmesi 0.9 düzeyine çıktı (Resim 4). Hasta bunu izleyen 6 ay içinde tedavisiz iyileşen 3 atak daha geçirdi. Bu atakların ikisi çok hafif görme azalması ile seyrederken, birinde görme 0.1 düzeyine kadar düşmüştü.

Resim 1: Saf ses eşik odyogramı



Resim 2: Sağ gözün kornea midperiferinde stromal opasite

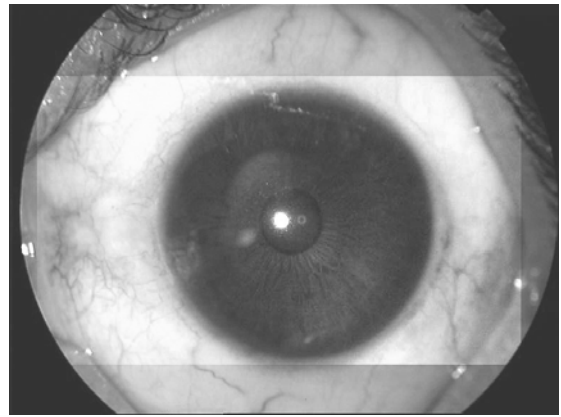


TARTIŞMA

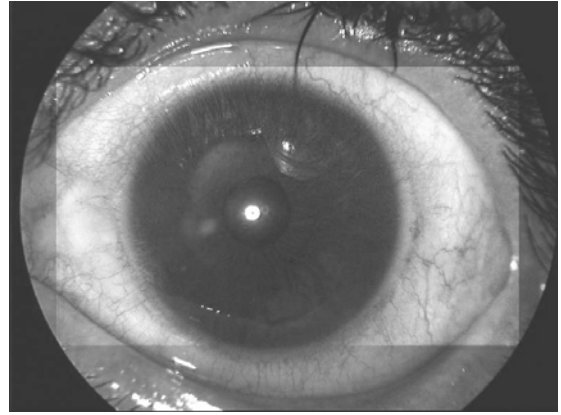
Cogan sendromunun etyopatogenezinde iç kulaktaki sensoriyel epitel ve kornea endoteline karşı oluşan ortak antikorların yol açtığı doku hasarı

suçlanmaktadır.²⁻⁴ Casoli ve Tumati, Gougerot-Sjogren tanısı ile takip edilen bir hastada IgG ve IgM antifosfolipit antikorlarını yüksek tespit etmiş ve hasta 6 yıl sonra Cogan sendromu tanısı almıştır.³ Ndiaye ve arkadaşlarının bildirdiği 3 olgudan birincisinde (5 yaş) haplotip Cw4, ikinci olguda (13 yaş) parvovirus B19 serolojisinde artış, üçüncü olguda (18 yaş) yeni geçirilmiş Epstein-Barr virus enfeksiyonuna ikincil Epstein-Barr virus serolojisinde artış izlenmiştir. İkinci ve üçüncü (18 yaş) olgularda tüberküloz ve kabakulak aşılarının Cogan sendromunun başlamasını tetiklediği düşünülmüştür.⁵

Resim 3: Sol göz kornea stromasında opasite ve infiltrasyon



Resim 4: Sol gözün 1 ay sonraki kontrolünde salim izlenen kornea görünümü



Cogan sendromu'nun tipik göz bulgusu paralimbal enjeksiyon, yüzeysel stromal ve subepitelyal infiltrasyon şeklinde başlayan kronik, iki taraflı, nüks eden keratit ataklarıdır. Bunlar sıklıkla viral keratitlerle karışır. Tedavisiz olgularda görülen interstisyel keratit tablosu ise en çok sifilitik interstisyel keratit ile karışır.⁶ Tekrarlayan ataklar merkezde veya çevrede vaskülarizasyon ve hayalet damarların izlendiği skarlar bırakabilir. Olgumuzda da nüks eden interstisyel

Cogan Sendromlu Bir Olgu

keratit atakları izlenmiştir. Arka segment tutulumu (vitrit, koroidit, pars planit) çok nadirdir. Atipik Cogan sendromu % 10 oranında görülüp, orta derecede konjonktivit, sklerit, episklerit, pars planit, retina hemorajisi, orbita psödötümörü ve keratik presipitatların eşlik ettiği ön üveit ile birlikte odyovestibuler disfonksiyon izlenmektedir.⁷⁻⁹ Olgumuzda izlenen atakların bir bölümünde sadece kornea tutulumu görülmüş, iki atağında ise keratoüveit tablosu gözlenmiştir.

Göz tutulumuna sıklıkla eşlik eden kulak bulguları arasında en çok vertigo, tinnitus, bulantı ve kusmanın birlikte olduğu Meniere benzeri bir tablo görülmektedir.^{6,10} Olgumuzda hastalığın başlangıcında baş dönmesi ve iki taraflı işitme kaybı olmuştur ancak bulantı, kusma ve tinnitus tariflememektedir. İşitme ile ilgili bulgular yanında deri ve kardiyovasküler sistem bulguları da tabloya eşlik edebilir. Kardiyovasküler tutulum içinde en ciddi komplikasyon olarak aort yetmezliği ve aortit izlenmektedir.² Bazı hastalarda kilo kaybı, artralji, myalji gibi özgün olmayan bulgular uzun süre hastalığın tek bulgusu olabilir ve bu nedenle tanı gecikebilir.⁵

Cogan sendromunun ayırıcı tanısında sifiliz, klamidya enfeksiyonu, konjenital veya akkiz tüberküloz, romatoid artrit, sarkoidozis, ankilozan spondilit, Wegener granülomatozis, temporal arteritis, Vogt-Kayanagi Harada sendromu, Meniere hastalığı, Lyme hastalığı ve bazı viral hastalıklar (kabakulak, rubella, varisella zoster) akla gelmelidir.¹¹ Ancak olgumuzda bu hastalıklarla ilgili klinik ve laboratuvar bulgu tespit edilememiştir.

Bu hastalığın tedavisinde, göz hastalıkları, kulak-burun-boğaz ve iç hastalıkları kliniklerinin birlikte yer aldığı multidisipliner bir yaklaşım gerekmektedir. 2-6 ay süren bir sistemik kortikosteroid tedavisi (60-80 mg/gün) ve vaskülit görülen olgularda ek olarak immunsupresif tedavi sekelleri engelleyebilir.^{6,11,12} İnterstisyel keratit gelişen olgularda topikal

kortikosteroid tedavisi yararlıdır. Tedaviye cevap ve klinik aktivasyon eritrosit sedimantasyon hızı ve C-reaktif protein takibi ile yapılabilir.¹³ Uzun dönem takibi yapılması gerekmektedir. Tedavi edilen olgularda prognozun iyi olması, tedavi edilmeyen olgularda % 80 kalıcı sağırılık gelişmesi erken tanı ve tedavinin ne kadar hayati önem taşıdığını göstermektedir. Bizim olgumuz erken tanı konmadığı ve tedavi edilmediği için kalıcı ve total işitme kaybı gelişmiştir.

Cogan sendromunda erken tanı ve tedavi gelişebilecek sekellerin önlenmesinde son derece önemli olduğundan, görme ve işitme ile ilgili semptomların bir arada görüldüğü durumlarda ayırıcı tanıda Cogan sendromu mutlaka düşünülmelidir.

KAYNAKLAR

1. Cogan DG. Syndrome of non-syphilitic interstitial keratitis and vestibulo-auditory symptoms. Arch Ophthalmol. 1945; 33:144-9.
2. Helmechen C, Arbusow V, Jager L, Strupp M, Stocker W, Schulz P. Cogan's syndrome: clinical significance of antibodies against the inner ear and cornea. Acta Otolaryngol 1999; 119:528-36.
3. Casoli P, Tumati B. Cogan's syndrome: a new possible complication of antiphospholipid antibodies? Clin Rheumatol. 1995; 14:197-8.
4. Kaiser-Kupfer MI, Mittal KK, Del Valle LA, Haynes BF. The HLA antigens in Cogan's syndrome. Am J Ophthalmol. 1978; 86:314-16.
5. Ndiaye I, Rassi S, Wiener-Vacher S. Cochleovestibular impairment in pediatric Cogan's Syndrome. Pediatrics 2002; 109:pp.e38.
6. McDonald TJ, Vollertsen RS, Younge BR. Cogan's syndrome: Audiovestibular involvement and prognosis in 18 patients. Laryngoscope 1985; 95:650-4.
7. Bachynski B, Wise C. Cogan's syndrome: a treatable cause of neurosensory deafness. Can J Ophthalmol 1984; 198:145-7.
8. Allen NB, Cox CC, Cobo M, Ksslo J, Jacobs MR, Mc Callum RM, Haynes BF. Use of immunosuppressive agents in the treatment of severe ocular and vascular manifestations of Cogan's syndrome. Am J Med 1990; 88:296-301.
9. 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.
10. Thomas HG. Case report. Clinical and radiological features of Cogan's syndrome-non-syphilitic interstitial keratitis, audiovestibular symptoms and systemic manifestations. Clinical Radiology 1992; 45:418-21.
11. Ünlü K, Aksinger A, Meriç F, Avaroğlu S, Ülgen S. Cogan Sendromu: Olgu Sunumu. T Klin Oftalmoloji 1999; 8:66-9.
12. Smith EW, Roelcke V. Cogan's syndrome. J Clin Neuro-Ophthalmol 1990; 10:261.
13. Cote DN, Molony TB, Waxman J, Parsa D. Cogan's syndrome manifesting as sudden bilateral deafness: diagnosis and management. South Med J 1993; 86:1056-60.

Yazışma Adresi:

Dr. Tamer Demir
Fırat Üniversitesi Tıp Fakültesi
Fırat Tıp Merkezi 23200 Elazığ
Tel: 4242333555 Fax: 4242387688
E-mail: tamerperumay@yahoo.com