

Atipik Cogan Sendromlu Bir Olgu

A Case of Atypical Cogan Syndrome

Medine Aslı YILDIRIM,^a
 Özlem KURU,^a
 Burak ERDEN,^a
 Murat ASLANKURT,^a
 Mustafa ELÇİOĞLU^a

^aGöz Hastalıkları Kliniği,
 Okmeydanı Eğitim ve
 Araştırma Hastanesi, İstanbul

Geliş Tarihi/Received: 27.12.2011
 Kabul Tarihi/Accepted: 18.09.2012

Yazışma Adresi/Correspondence:
 Özlem KURU
 Okmeydanı Eğitim ve
 Araştırma Hastanesi,
 Göz Hastalıkları Kliniği, İstanbul,
 TÜRKİYE/TURKEY
 ozlemkuru_uutf@hotmail.com

ÖZET Yirmi-iki yaşında kadın hasta, sağ gözde ani başlayan kızamıklık, ağrı, fotofobi, görme bulanıklığı şikâyetleri ile kliniğimize başvurdu. Oftalmik öyküsünde herhangi bir özellik bulunmayan hastada bilateral işitme kaybı ve eklem ağrıları olduğu öğrenildi. Hastanın muayenesinde sağ gözde vizyon 0,6, solda ise tam olarak bulundu. Biyomikroskopik incelemede sağda konjonktival hiperemi, kornea santralinde stromal ödem ve opasite, ön kamarada +2 reaksiyon mevcutken sol göz doğaldı. Fundus incelemesine bilateral olarak patoloji saptanmadı. İnterstisyel keratit ve üveit tanısı konan hasta diğer sistemler açısından konsülte edildi. Bilateral nörosensoryel işitme kaybı, sağ ayakta aşıl tendiniti ve retrokalkaneal bursit saptanan hasta atipik Cogan sendromu olarak değerlendirildi. Bu makalede, nadir görülen ve daha önce literatürde rastlamadığımız romatolojik bulguları olan atipik Cogan sendromlu bir olgu sunulmuştur.

Anahtar Kelimeler: Cogan sendromu; keratit; işitme kaybı

ABSTRACT A twenty-two years old female patient was admitted to our clinic with a sudden onset of right eye redness, pain, photophobia and blurred vision. The patient was questioned in terms of systemic diseases and she was had severe bilateral hearing loss and joint pains. Her ophthalmological history was unremarkable; the right vision was 0.6 and the full vision of the left eye was noted. On biomicroscopic eye examination she had the right conjunctival hyperemia, central corneal stromal edema and opacity, +2 reaction in anterior chamber and the left eye examination was normal. There were no pathological findings bilaterally on fundus examination. The patient was prediagnosed with interstitial keratitis and uveitis so she was also consulted for other systemic diseases. She had bilateral neurosensory hearing loss, the right achill tendinitis and retrocalcaneal bursitis and she consequently was diagnosed as atypical Cogan syndrome. In this article a rare atypical Cogan syndrome case with evidence of rheumatological features that the literature has not come across is presented.

Key Words: Cogan syndrome; keratitis; hearing loss

Türkiye Klinikleri J Ophthalmol 2012;21(4):240-3

Cogan sendromu ilk olarak 1945 yılında David Cogan tarafından tanımlanan nonsifilitik interstisyel keratit ve işitme-denge sistemi disfonksiyonunun birlikte görüldüğü bir hastalıktır.¹ Klasik göz bulgusu subepitelyal korneal opasite ile birlikte olan interstisyel keratittir. Odiyo-vestibüler tutulum ise menier benzeri vertigo atakları ve nörosensoryel işitme kaybı ile karakterizedir.

Atipik Cogan sendromu ilk kez 1980 yılında Haynes ve ark. tarafından tanımlanmıştır.² Bu sendromda interstisyel keratitin eşlik ettiği veya etme-

diği diğer oküler inflamatuvar patolojiler (sklerit, episklerit, üveit, retinal vaskülit, koroidit, papillit ve papil ödem) ve menier benzeri olmayan odiovestibüler sistem bulguları mevcuttur. Göz ve odiovestibüler sistem tutulumu arasında 2 yıldan fazla süre geçen hastalar da atipik Cogan sendromu olarak değerlendirilir.

Cogan sendromunda oküler ve odiovestibüler tutulumuna diğer sistem tutulumları da eşlik edebilir (kardiyovasküler, gastrointestinal, nörolojik, kas-iskelet, genitoüriner gibi).³ Erken tanı ve tedavi oküler, odiovestibüler ve diğer sistemlere ait morbiditenin önlenmesi açısından önemlidir.

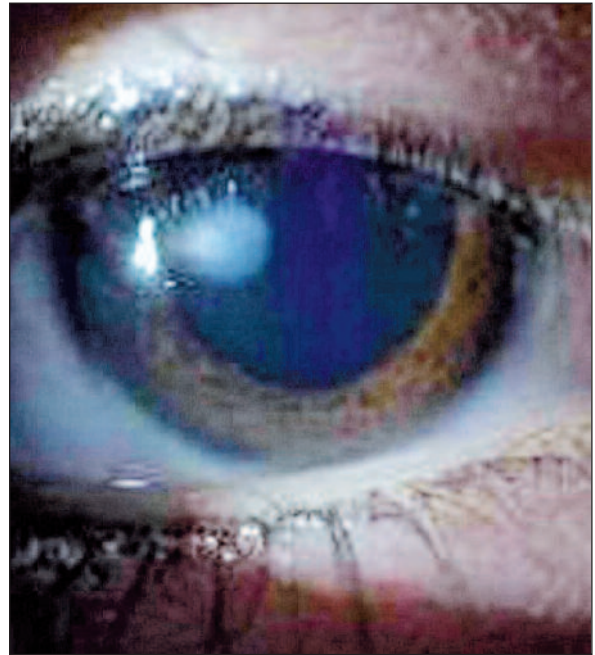
OLGU SUNUMU

Yirmi-iki yaşında kadın hasta, sağ gözde kızarıklık, şiddetli ağrı, fotofobi ve görme bulanıklığı şikâyetleriyle kliniğimize başvurdu. Hastanın öyküsü sorgulandığında, ilk kez 3 yıl önce sağ kulakta ani işitme kaybı, daha sonra her iki kulakta ani işitme kaybı atakları geçirdiği öğrenildi. Hastanın başka bir hastalığı olup olmadığı sorgulandığında tekrarlayan ayak ağrıları olduğunu ama bir teşhis konulamadığını bildirdi. Hastanın muayenesinde sağ gözde görme keskinliği Snellen eşeliyle 0,6 bulundu. Hastanın ön segment muayenesinde konjonktivada hiperemi, kornea santralinde stromal ödem ve opasite, keratik stria, ön kamarada +2 hücre izlendi (Resim 1). Fundus muayenesi doğaldı. Göz içi basınçları normal sınırlar içindeydi. Sol göz muayenesinde ise bir patoloji saptanmadı. Keratoüveit ön tanısıyla hastaya rutin tetkikler yapıldı [rutin biyokimya: normal, hemogram: normal, romatoid faktör(-), ANA(-), C-ANCA(-), P-ANCA(-), CMV, HSV, toksoplazma ve rubella IgG(+), IgM(-), VDRL(-), HLA-B27(-), PA akciğer grafisi: normal]. Hastaya %1 prednizolon asetat 8x1 ve %1 siklopentolat hidroklorür 3x1 başlandı. Hasta sistemik inceleme için konsülte edildi. Kulak burun boğaz konsültasyonu sonucuna göre hastada bilateral ileri derecede nörosensoryel işitme kaybı mevcuttu. Romatoloji konsültasyonu sonucuna göre ise hastada sağ aşil tendinit ve retrokalkaneal bursit olduğu saptandı. Bu bulgular ışığında hastaya atipik Cogan sendromu tanısı konuldu. Romatoloji tarafından hastanın tedavisine sistemik metotreksat (15 mg/hafta) ve metilpredni-

zolon (4 mg/gün) eklendi. Bir hafta sonra yapılan kontrolde hastanın ön kamara reaksiyonunun tamamen gerilediği ve stromal tutulumunda azalma olduğu izlendi. Bir ay sonra yapılan kontrolde ise stromal opasitenin daha da azaldığı görüldü (Resim 2).

TARTIŞMA

Cogan sendromu, interstisyel keratit ile odiovestibüler disfonksiyonun birlikte olduğu inflamatuvar



RESİM 1: Tedaviden önce sağ göze ait ön segment fotoğrafı.
(Renkli hali için Bkz. <http://oftalmoloji.turkiyeklinikleri.com/>)



RESİM 2: Bir aylık tedaviden sonraki ön segment fotoğrafında stromal opasitede belirgin gerileme dikkati çekmektedir.
(Renkli hali için Bkz. <http://oftalmoloji.turkiyeklinikleri.com/>)

bir hastalıktır. Tipik Cogan sendromunun tanısı nonsifilitik interstisyel keratit, akut başlayan ancak 2 yıl içinde sağırılığa neden olabilen ilerleyici işitme kaybı ve menier benzeri semptomların birlikteliğine dayanır. Olguların çoğunu oluşturan tipik Cogan sendromunda oftalmolojik ve odiovestibüler tutulum arasında geçen süre ortalama iki ay olarak bildirilmiştir.³ Atipik Cogan sendromunda interstisyel keratitin eşlik ettiği veya etmediği oküler inflamatuvar bir patoloji (üveit, koroidit, episklerit, pars planit, retinal hemoraji, orbital psödötümör, konjonktivit, anterior ve posterior sklerit) ile birlikte menier benzeri olmayan odiovestibüler disfonksiyon vardır.² Atipik Cogan sendromunda iki sistemin tutulumu arasındaki süre iki yıldan daha uzundur. Grasland ve ark. ait seride bu süre ortalama 27,1 ay olarak belirtilmiştir.³ Bizim olgumuzda interstisyel keratite ek olarak üveitin de bulunması ve ilk odiovestibüler atakla oküler tutulum arasında 2 yıldan fazla süre olması atipik Cogan sendromu tanısını desteklemektedir.

Cogan sendromunun etiyolojisi hâlâ tam olarak bilinmemekle birlikte otoimmün kökenli sistemik inflamatuvar bir hastalık olduğuna inanılmaktadır.^{4,5} Yakın zamanda geçirilmiş bir üst solunum yolu enfeksiyonu öyküsü olguların çoğunda bulunmaktadır.³ Etiyolojide klamidya türleri, *Borrelia burgdorferi*, *Treponema pallidum*, sitomegalovirüs, herpes virüs, hepatit virüsleri ve parvovirüs B19 gibi mikroorganizmalar suçlanmış ancak yapılan kültür ve serolojik incelemelerde kesin bir ilişki gösterilememiştir.^{4,6} Bazı yayınlarda kornea, iç kulak ve diğer dokulara karşı otoantikorların geliştiği bildirilmiştir.⁴ Bunların yanında sistemik steroid tedavisinin etkili olması hastalığın gelişiminde immünolojik mekanizmaların rol oynadığını düşündürmektedir.

Tipik Cogan sendromunda kornea tutulumu limbusa yakın bölgelerde stromal opasiteler olarak tarif edilmiştir.^{2,6,7} Bunlar çoğunlukla topikal steroid tedavisine iyi yanıt verir ancak nadir olarak penetran keratoplasti gerektirecek kadar ciddi görme kaybına sebep olan olgular bildirilmiştir.

Göz tutulumuna eşlik eden odiovestibüler sisteme ait bulgular arasında en çok işitme azlığı, vertigo, tinnitus ve bulantı kusmanın birlikte olduğu menier benzeri bir tablo görülmektedir. Genellikle tek taraflı başlar ancak birkaç hafta ya da ay içerisinde diğer tarafta da benzer tutulum gözlenir. Tekrarlayan nörosensoryel işitme kaybı atakları tipiktir.⁶ Oküler tutulumun iyi kontrol edilebilir olmasına rağmen hastalarda yüksek oranda gelişen şiddetli derecelerde kalıcı bilateral işitme kaybı Cogan sendromunda majör komplikasyon olarak karşımıza çıkar. Benzer şekilde bizim olgumuzda da ağır derecede bilateral nörosensoryel işitme kaybı mevcut olmakla birlikte göz bulguları topikal steroid tedavisine iyi yanıt vermiş, görme keskinliği yüksek seviyelerde stabil kalmıştır.

Oftalmolojik ve odiovestibüler tutulumun yanı sıra diğer sistemlere ait bulgular da eşlik edebilir. Ateş, yorgunluk, kilo kaybı gibi genel semptomlar %30 oranında görülür.³ Kardiyak tutulum oranı %10 olarak bildirilmiştir. Yine olguların %10'u yaygın vaskülit ile komplike olmaktadır.⁸ Bunların dışında daha nadir olarak gastrointestinal, kas-iskelet, genitoüriner, nörolojik sistem tutulumuna ve lenfadenopatiye rastlanır.³ Kas-iskelet ve nörolojik tutulumun atipik olgularda daha sık görüldüğü ileri sürülmüştür.^{2,3} Bizim olgumuzda da aşıl tendinit ve retrokalkaneal bursit mevcuttu.

Topikal steroidler genellikle göz bulgularını kontrol altına alabilirken diğer tutulumlar için sistemik tedavi şarttır. Steroidlerin yetersiz olduğu durumlarda metotreksat, siklofosfamid gibi diğer immünsüpresif ajanlar yararlı olabilmektedir.^{9,10}

Sonuç olarak, Cogan sendromu nadir görülen bir hastalık olup ani işitme kaybı ile başvuran genç hastalarda mutlaka akla getirilmelidir. Hastalar oküler semptomlar konusunda ayrıntılı olarak sorgulanmalı başlangıçta olmasa bile gelişebilecek oftalmolojik patolojiler açısından belirli aralıklarla takibe alınmalıdır.

KAYNAKLAR

1. Cogan DG. Syndrome of nonsyphilitic interstitial keratitis and vestibuloauditory symptoms. *Arch Ophthalmol* 1945;33(2):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. Grasland A, Pouchot J, Hachulla E, Blétry O, Papo T, Vinceneux P; Study Group for Cogan's Syndrome. Typical and atypical Cogan's syndrome: 32 cases and review of the literature. *Rheumatology (Oxford)* 2004;43(8):1007-15.
4. Helmchen C, Arbusow V, Jäger L, Strupp M, Stöcker W, Schulz P. Cogan's syndrome: clinical significance of antibodies against the inner ear and cornea. *Acta Otolaryngol* 1999;119(5):528-36.
5. Ünlü K, Aksünger A, Meriç F, Avaoğlu S, Ülgen S. [Cogan's syndrome: a case report]. *Türkiye Klinikleri J Ophthalmol* 1999;8(1):66-9.
6. McDonald TJ, Vollertsen RS, Younge BR. Cogan's syndrome: audiovestibular involvement and prognosis in 18 patients. *Laryngoscope* 1985;95(6):650-4.
7. Cobo LM, Haynes BF. Early corneal findings in Cogan's syndrome. *Ophthalmol* 1984;91(8):903-7.
8. Cheson BD, Bluming AZ, Alroy J. Cogan's syndrome: a systemic vasculitis. *Am J Med* 1976;60(4):549-55.
9. Watanabe K, Nishimaki T, Yoshida M, Shinzawa J, Yoshioka R, Suzuki S, et al. Atypical Cogan's syndrome successfully treated with corticosteroids and pulse cyclophosphamide therapy. *Fukushima J Med Sci* 2000;46(1-2):49-54.
10. Riente L, Taglione E, Berrettini S. Efficacy of methotrexate in Cogan's syndrome. *J Rheumatol* 1996;23(10):1830-1.