

Cogan Sendromu: Olgu Sunumu

COGAN'S SYNDROME: A CASE REPORT

Kaan ÜNLÜ*, Ahmet AKSÜN.GER**, Faruk MERİÇ***, Sedat AVAĞLU****, Sıddık ÜLGEN*****

* **Yrd.İç.Dr.,Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD.**
** **Doç.Dr.,Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD,**
*** **Doç.Dr.,Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi KBB Hastalıkları AD.**
**** **Ars.Gör.Dr.,Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Göz Hastalıkları AD,**
***** **Yrd.Doç.Dr.,Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi Kardiyoloji AD, DİYARBAKIR**

Özet

Cogan sendromu interstisyel keratit ile akut başlangıçlı odyovestibüler disfonksiyonun birlikte olduğu nadir görülen bir multisistem inflamatuvar vasküler hastalıktır. Bu makalede kronik dönemdeki bir Cogan sendromlu olgu sunulmuş, olgunun özellikleri literatür bilgileriyle karşılaştırılmıştır.

Anahtar Kelime: Cogan Sendromu

T Klin Oftalmoloji 1999. 8:66-69

Cogan Sendromu genç erişkinlerde nonsifilitik interstisyel keratit ile akut başlangıçlı odyovestibüler semptomların birlikte olduğu nadir görülen bir inflamatuvar vasküler hastalıktır (1,2). Meniere hastalığı (bilateral sağırılık, vertigo, tinnitus) ile birlikte rekürrent interstisyel keratit ilk defa 1934 yılında Mogan ve Baumgartner tarafından tarif edilmiş, 1945 yılında Cogan bu klinik tabloyu ayrı bir sendrom olarak tanımlamıştır (3,4). Daha sonra bu sendromda vaskülit gibi sistemik bulgular da bildirilmiştir.

Günümüze kadar yabancı literatürde 100'den fazla olgunun rapor edilmesine rağmen taradığımız yerli literatürde bu sendromun bildirildiği bir yayına rastlamadık. Nadir görülmesi ve ülkemizde bildirilen ilk Cogan Sendromu olması nedeniyle olgu takdim edilmiştir.

Olgu Sunumu

Ağustos 1997 tarihinde 41 yaşında erkek hasta her iki gözde de ışıktan rahatsızlık, sulanma, kızarıklık şikayetleri nedeniyle kliniğimize başvurdu. Sağırılığı da mevcut olan hastanın anamnezinden bu şikayetlerinin 19 yaşında iken ani gelişen baş dönmesi, kulak çınlaması ve

Geliş Tarihi: 13.04.1998

**Yazısına Adresi: Dr.Kaan ÜNLÜ
Dicle Üniversitesi Tıp Fakültesi
Göz Hastalıkları AD, DİYARBAKIR**

Summary

Cogan syndrome, a multisystem inflammatory vascular disease, is a rare clinical entity characterized by interstitial keratitis associated with sudden-onset audiovestibular dysfunction. A case of Cogan syndrome in chronic stage is represented in this report.

Key Words: Cogan syndrome

T Klin J Ophthalmol 1999, 8:66-69

iki taraflı işitme azlığı ile birlikte başladığı, işitme azlığının iki hafta içerisinde gittikçe arttığı öğrenildi. Daha evvel gittiği göz hekimleri tarafından topikal steroidler de dahil olmak üzere çeşitli damlalar verilen ve göz şikayetlerinde azalma olduğunu belirten hastanın soygeçmişinde benzer şikayetleri olan aile bireyi yoktu.

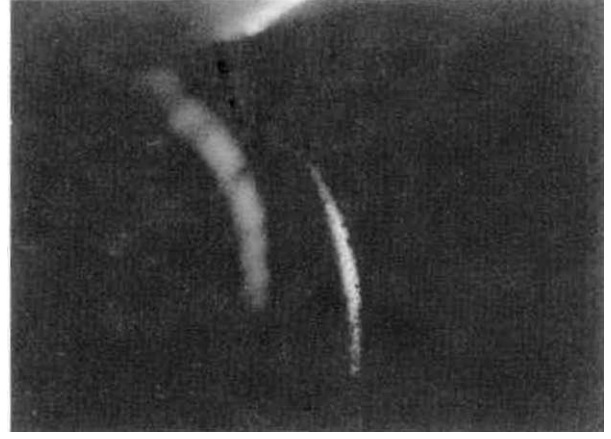
Fotofobi ile birlikte hafif derecede blefarospazmı olan hastanın yapılan oftalmolojik muayenesinde her iki göz konjunktivalannda orta derecede hiperemi ile birlikte kornea periferinde yer yer parasantral bölgeye doğru uzanan, "asimetrik interstisyel keratit ile birlikte stromal vaskülarizasyon gözlendi (Şekil 1,2). Fundus muayenesi olağan olan hastanın göziçi basınçları normal sınırlar içindeydi. Her iki gözde de hafif derecede hipermetropisi olan hastada düzeltilmiş görme keskinliği sağ ve sol gözde 10/10 olarak bulundu.

Genel durumu iyi olan ve sistemik muayenesi olağan bulunan hastanın kan hücre profili ve biyokimyası, eritrosit sedimentasyon hızı, idrar ve gaita tetkikleri, göğüs radyografisi normaldi. Tüberküloza yönelik PPD ve sifilise yönelik VDR.L testleri negatifti.

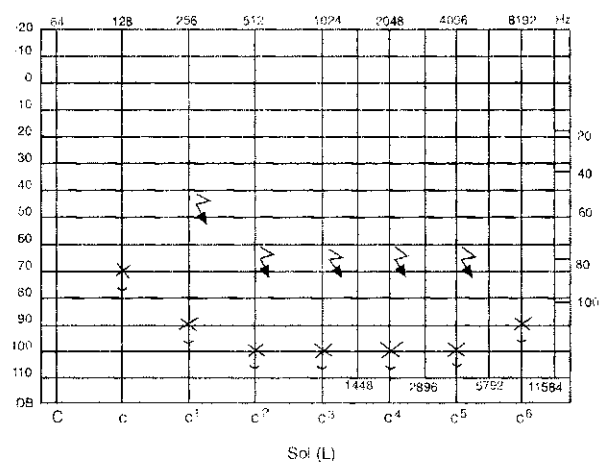
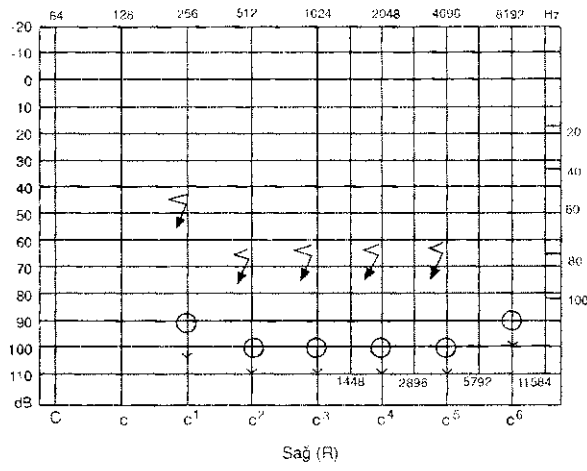
Kulak Burun Boğaz kliniğinde yapılan muayene ve tetkiklerinde her iki orta kulağı normal olan olguda bilateral ileri derecede nörosensoriyal sağırılık saptandı. Şekil 3'te olgunun odyogramı görülmektedir.



Şekil 1. Kornea periferinden parasantral bölgeye uzanan İnter-sistiyel keratit ve stromal vaskularizasyon.



Şekil 2. Kornea stroma tabakasındaki interstisyel keratit.



	Sağ	Sol
Hava Yolu:	0	X
Kemik Yolu:	<	>

Şekil 3. Olgunun odyogramında her iki kulakta ileri derecede işitme azlığı görülmektedir.

Cogan Sendromu tanısı konulan hastanın yapılan kardiyoloji muayenesi ve ekokardiyografik incelemesi normal olarak değerlendirildi.

Hastaya sistemik kortikosteroid (1 mg/kg/gün prednizolon) yanısıra topikal kortikosteroid (%1 prednizolon asetat, 6x1) tedavisine başlandı. İki hafta sonraki kontrolünde hastanın fotofobisinin oldukça azaldığı, blefarospazmın düzeldiği, interstisyel keratit odaklarında minimal bir azalmanın olduğu gözlemlendi. Ancak işitme kaybının derecesinde bir düzelme gözlenmediği için hastada sistemik kortikosteroid tedavisi doz azaltılarak kesildi. Düşük doz topikal kortikosteroid tedavisine devam eden hastada 1 ay sonraki kontrolünde klinik semptomların tamamen düzelmesi ve bu sendromda görme

kaybının nadir olması yanısıra kortikosteroidlerin yan etkileri de gözönüne alınarak topikal kortikosteroid tedavisine son verildi. Ancak gerek interstisyel keratitte rekürrens, gerekse daha sonra ortaya çıkabilecek vaskülit, aortit gibi ciddi komplikasyon riskleri nedeniyle hasta periyodik kontrollere çağrıldı.

Tartışma

Cogan Sendromu interstisyel keratit ile akut başlangıçlı odyovestibüler disfonksiyonun birlikte olduğu nadir görülen bir multisistem inflamatuvar vasküler hastalıktır (1,2). Bildirilen vaka sayısının az olması nedeniyle insidans ve prevalans bilinmemektedir. Taradığımız literatürlerde ırk, cins ayrımı ya da here-

ditenin rolü hakkında bir veriye rastlamadık. Hastaların yaşlan 4.5-64 arasında değişmekte olup, Mc Donald ve ark.'nın 18 vakahk bir serilerinde ortalama yaş 32 olarak bildirilmiştir (1,2).

Vakaların çoğunu oluşturan Tipik Cogan Sendromu'nda klasik kornea! tutulum lımbusa yakın bölgelerde yama tarzında, derin stromal opasiteler ve geç dönemde stromal vaskülarizasyon olarak tarif edilmiştir (1,3,5,6). %10 oranında görülen atipik Cogan Sendromu'nda ise interstisyel keratit dışında bir oküler inflamatuvar durum (üveit, retinokoroidit, episklerit, parsplanit, retinal hemoraji, orbital psödötümör, konjonktivit, anterior ve posterior sklerit) ile birlikte odyovestibtiler dislnksiyon vardır (2,5-10).

Cobo ve ark.'nın 13 hastalık serilerinde en sık ve en erken görülen kornea! bulgunun periferde lokalize 0.5-1 mm çapında anterior stromal ve subepitelyal korneal infiltratlar olduğu ve bunların topikal ya da sistemik kortikosteroid tedavisi ile hızla k, ybc Iduğu bildirilmiştir (6).

Rekürrens gösteren interstisyel keratit nadiren kalıcı görme kaybına yo! açar (6,7). Yaklaşık 20 senelik öyküsü olan hastamızda görme keskinliğinde azalma yoktu.

Odiovestibüler disfonksiyon göz bulguları ile birlikte veya genelde 2 ay içerisinde görülür: bulantı, kusma, tinnitus, vertigo ve işitme azlığı ile karakteristiktir (1,11). Genelde tek taraflı başlar, birkaç hafta ya da ay içerisinde benzer tutulum öbür kulakta da gözlenir. Fluktuasyon gösteren nörosensoriyel işitme kaybının rekürrent atakları tipiktir (1). Olgumuzun anamnezinden odyovestibtiler dtsfonksiyontm göz bulguları ile birlikte başladığı öğrenildi.

Spontan rezolve olan ve genelde görmede kalıcı defekt bırakmayan oküler anomalilerin tersine işitme kaybı bu semptomların majör komplikasyonudur (6,9,11,12). Tedavi edilmeyen hastalarda vertigo erken dönemde düzelirken 1-3 ay arasında orta ya da ileri derecede sağırlık gelişir. Erken tanı ve tedavi işitme kaybını engelleyebilir (1,2,5,6,13).

Cogan Sendromunun akut döneminde yorgunluk, ateş, kilo kaybı, döküntü, artralji, miyalji, baş ve boyun ağrıları gibi genel semptomlar bildirilmiştir. Vakaların %10'unda kardiyak tutulum bildirilmiştir (2,12). Kardiyak tutulum içinde en ciddi komplikasyon aortit ve aort yetmezliğidir (2,14). Yine vakaların %10'unda yaygın vaskülit bildirilmiştir (9,10,12). Bunun dışında vakaların %10'undan azında kranial nöropati. meningismus, ansefalit, mononöritis, lenfadenopati, splenomegali, gastrointestinal semptomlar, dispne, plöritis, hemoptizi ve geçici toraks radyografi anomalileri görülebilir (1,2,9-12,14,15). Aort kapağının tutulması ve vaskülit ne-

deniyle ölüm bildirilmiştir (1,7,9,14,15).Olgumuzda yapılan muayene ve tetkiklerinde kardiyak tutulum, vaskülit ve literatürde bildirilen diğer sistemik bulgulara rastlanmadı.

Cogan Sendromunun etiyolojisi hala anlaşılammıştır. Günümüzde birçok araştırmacı bu hastalığın otoimmün kökenli sistemik bir inflamatuvar hastalık olduğuna inanmaktadır (7). Çeşitli yayınlarda sedimantasyon hızında artış, lökositozis. serum kompleman düzeylerinde azalma ve serum immunglobulinlerinde anomaliler bildirilmiştir (2,5,10,14,15). Akut dönemde bildirilen bu bulgulara hastalığın kronik döneminde olan vakamızda saptanmamıştır. Bazı yayınlarda kornea ve iç kulaktaki antijenlere karşı serum antikorlarının geliştiği bildirilmiştir. Yine aktif dönemde konjonktiva ve korneada bildirilen lenfosit ve plazma hücre infiltrasyonu iç kulakta, aorta gibi büyük damarlarda, cilt, kas ve karaciğerde de gösterilmiştir (8,14-17). Küçük ve orta çaplı damarlarda yaygın vaskülit bildirilmiştir (14,15). Bu bilgiler Cogan Sendromu'nun otoimmün orjinli olduğunu düşündürmektedir.

Cogan Sendromu'nun ayırıcı tanısında sifilis, kenjenital ya da akkiz tüberküloz, klamidyal enfeksiyon, Wegener granüloatozisi, romatoid artrit, sarkoidozis, ankilozan spondiüt, temporal arteritis, Vogt-Koyanaga-Harada sendromu, Meniere hastalığı, Lyme hastalığı ve bazı viral hastalıklar (kabakulak, rubella.varicella zoster) düşünölmelidir (6). Bu durumlar içinde Cogan Sendromu'na en çok benzeyen konjenital sifilistir. Ancak konjenital sifiliste interstisyel keratit rekürrent ataklar göstermeden ilerler ve ek olarak iskelet, diş ve kardiyak anomaliler vardır (1). Ayrıca serolojik testler (+)tir. Akkiz sifiliste ise ani sağırlık çok nadirdir. Olgumuzun klinik tablosunun sifilisle uyumlu olmaması yanısıra VDRL testinin de (-) olması sifilisi ekarte ettirmiştir.

Tüberküloz ise interstisyel keratit ile birlikte kranial sinir felcine neden olabilir. Ayrıca tedavide kullanılan streptomisin sağırlığa neden olabilir (6). Ancak hastamızda tüberküloz saptanmadı.

Klamidya enfeksiyonlarında da interstisyel keratit ve işitme kaybı olabilmesine karşın buradaki neden otitis mediadır (6). Hastamızda yapılan KBB değerlendirmesinde her iki orta kalağın da normal ve işitme kaybının nörosensoriyel tipte olduğu tespit edilmiştir.

Kabakulak, rubella ve zoster'in sağırlık yapabildiği bildirilmiş ise de bu durumlarda karakteristik klinik bulgular vardır. Yine kollajen doku hastalıklarında da karakteristik klinik bulgular ayırıcı tanıyı kolaylaştırır.

Rapor edilen bir vakada Borrelia burgdorferi'ye karşı serolojik testlerin (+) olduğu bildirilmiş ise de diğer bildirilen olgularda bu gösterilememiştir (II).

Cogan Sendromu'nun major komplikasyonu kalıcı işitme kaybıdır. Tedavi edilmeyen hastalarda irreversible orta-şiddetli derecelerde bilateral işitme kaybı gelişir, spontan iyileşme nadirdir (1). Çalışmalarda erken dönemde, özellikle ilk 2 hafta içinde oral kortikosteroid kullanımının işitme kaybını önleyebileceği gösterilmiştir (1,2,5,13). Bu amaçla önerilen sistemik steroid dozu 60-80 mg/gün'dür. İmmünosupresif ajanlarla da ümit verici sonuçlar bildirilmiştir (1,7,8). Diğer sistemik bulgular da kortikosteroid ve sitotoksik ajanlarla düzelmektedir (8,10,14). İşitme kaybı uzun süredir mevcut olan hastamız sistemik steroid tedavisinden fayda görmemiştir.

İnterstisyel keratit topikal steroid tedavisine iyi cevap verir (6). Erken dönemde göz semptomları nedeniyle steroid verilir klasik korneal lezyonlarının oluşması maskelendiğinde daha sonraki dönemde gelişebilecek orta kulak semptomları tek başına yorumlanıp tanı ve tedaviyi geciktirebilir (6). Cobo ve ark.'nın bir çalışmalarında bu şekilde vakaların %54'ünün geç tanı aldığı bildirilmiştir (6). Bizim olgumuzda da tanının gecikmesi ve erken dönemde tedavinin başlanmaması sonucu kalıcı sağırılık gelişmiştir.

Erken tanı ile ölüme kadar varabilen ciddi sekelerin gelişmesini önlemede interstisyel keratit ve işitme azlığının ayırıcı tanısında göz hekimlerinin bu sendromu da düşünmelerinin önemi açıktır.

KAYNAKLAR

1. Mc Donald TJ, Vollertsen RS, Younge BR. Cogan's Syndrome: Audiovestibular involvement and prognosis in 18 patients. *Laryngoscope* 1985;95:650-4.
2. Bachynski B, Wise J. Cogan's syndrome: a treatable cause of neurosensory deafness. *Can J Ophthalmol* 1984; 19(3):445-7.
3. Morgan GJ, Baumgartner CF, Meniere's disease complicated by recurrent interstitial keratitis. Excellent results following ganglionectomy. *Report of a case. West J Surg* 1934; 42:628.
4. Cogan DG. Syndrome of nonsyphilitic interstitial keratitis and vestibulo-auditory symptoms. *Arch Ophthalmol* 1945; 33:144-9.
5. 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.
6. Cobo LM, Haynes BF. Early corneal findings in Cogan's syndrome. *Ophthalmol* 1984; 91(8): 903-7.
7. Smith EW, Roelcke V. Cogan's syndrome. *J Clin Neuro-Ophthalmol* 1990; 10(4): 261-3.
8. Roat MI, Thoft RA, Thomson AW, Jain A, Fung JJ, Starzl IT. Treatment of Cogan's syndrome with FK506: A case report. *Transplant Proc* 1991; 23:3347.
9. Vollertsen RS, Mc Donald TJ, Younge BR, et al. Cogan's syndrome. 18 cases and a review of the literature. *Mayo Clin Pro* 1986; 61:344-61.
10. Alien NB, Cox CC, Cobo M, Ksslo J, Jacobs MR, McCallum 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.
11. Fox GM, Fleilskov T, Smith JL. Cogan's syndrome and seroreactivity to Lyme Borreliosis. *J Clin Neuro-ophthalmol* 1990; 10(2):83-7. "
12. Cheson BD, Blueming AZ, Alroy J. Cogan's syndrome: a systemic vasculitis. *Am J Med* 1976; 60:549-55.
13. Haynes BF, Pikus A, Kaiser-Kupfer ML, Fauci AS. Successful treatment of sudden hearing loss in Cogan's syndrome with corticosteroids. *Arthritis Rheum* 1981; 24:501-3.
14. Vollertsen RS. Vasculitis and Cogan's syndrome. In: *Rheumatic Disease Clinics of North America*. Philadelphia:Saunders. 1990; 16(2):433-39.
15. 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.
16. Fisher ER, Hellstrom HR. Cogan's syndrome an systemic vascular disease. Analysis of pathologic features with reference to its relationship to Thromboangiitis Obliterans (Buerger). *Arch Pathol* 1961;72:572-92.
17. Hughes GB, Kinney SE, Banna BP: Autoimmune reactivity in Cogan's syndrome, *Otolaryngol Head Neck Surg* 1983; 91:24-32.