

Síndrome de Cogan

¿Qué es el síndrome de Cogan?

El síndrome de Cogan es una enfermedad autoinmunitaria poco común que afecta principalmente a los ojos y al oído interno, pero también puede causar inflamación de los vasos sanguíneos (vasculitis). El síndrome de Cogan es una forma de vasculitis, una familia de trastornos poco comunes caracterizados por la inflamación de los vasos sanguíneos, que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. El síndrome de Cogan afecta principalmente a los grandes vasos, especialmente a la aorta, que transporta sangre oxigenada desde el corazón al resto del cuerpo.

Los síntomas más frecuentes del síndrome de Cogan incluyen dolor y enrojecimiento ocular, producción excesiva de lágrimas, problemas de visión, pérdida de audición y mareos. Los síntomas de vasculitis asociados pueden incluir dolor en las articulaciones y los músculos, junto con problemas cardíacos como la insuficiencia cardíaca congestiva.

El síndrome de Cogan se trata con medicamentos que inhiben el sistema inmunitario, incluidos los corticosteroides, para controlar la inflamación. En casos más avanzados, pueden ser necesarios procedimientos quirúrgicos en los oídos, los ojos o incluso el corazón. El diagnóstico y el tratamiento tempranos son importantes para reducir los riesgos de pérdida permanente de la audición o la visión. El síndrome de Cogan es una enfermedad crónica con períodos de recaída y remisión, por lo que es necesaria una atención médica continua.

Causas

La causa exacta del síndrome de Cogan no se comprende por completo. Se cree que es un trastorno autoinmunitario, una enfermedad que ocurre cuando el sistema de defensas naturales del organismo ataca por error el tejido sano. En algunas personas, el síndrome de Cogan se desarrolla después de una infección.

¿Quiénes pueden padecer síndrome de Cogan?

El síndrome de Cogan puede ocurrir en personas de cualquier edad, pero afecta con mayor frecuencia a adultos jóvenes de entre 20 y 30 años. Es muy poco común. La enfermedad también puede ocurrir en personas de cualquier raza, pero es más frecuente en personas caucásicas.

Síntomas

El síndrome de Cogan generalmente comienza con inflamación de los ojos o del oído interno, pero a menudo progresa hasta incluir ambas. Los síntomas de vasculitis pueden estar presentes al inicio del síndrome de Cogan o pueden desarrollarse más adelante en el curso de la enfermedad. En algunos casos, los síntomas aparecen y desaparecen.

Los síntomas más frecuentes del síndrome de Cogan incluyen los siguientes:

- Enrojecimiento y dolor de ojos, visión disminuida o borrosa, sensibilidad a la luz y producción excesiva de lágrimas
- Pérdida de audición, en algunos casos permanente, acompañada de sensación de presión en el oído o zumbidos en los oídos (tinnitus)
- Vértigo (sensación de que la habitación da vueltas) y mareos generales
- Falta de equilibrio
- Los síntomas de la vasculitis incluyen dolor y calambres musculares, dolor en las articulaciones, dolor de cabeza, fiebre y pérdida de peso. Se pueden desarrollar soplos cardíacos u otros problemas cardíacos.

Complicaciones

La pérdida auditiva permanente es frecuente en los pacientes con síndrome de Cogan. El vértigo es más grave en los episodios iniciales y tiende a mejorar con el tiempo, aunque la falta de equilibrio puede ser persistente. El daño ocular permanente y la pérdida de la visión son poco frecuentes.

La vasculitis que afecta a la aorta puede provocar insuficiencia cardíaca congestiva. Las complicaciones del síndrome de Cogan que ponen en peligro la vida son poco comunes, pero pueden incluir un aneurisma aórtico, un bulto anormal en una pared arterial debilitada que puede romperse.

Diagnóstico

No existe una prueba única para diagnosticar el síndrome de Cogan, por lo que su médico considerará varios factores, incluidos un historial médico detallado, un examen físico, pruebas de laboratorio, estudios de diagnóstico por imagen especializados y una biopsia, cuando se indique.

Su médico intentará descartar las enfermedades con síntomas similares. Estas incluyen infecciones, trastornos inflamatorios como la enfermedad de Crohn, otros síndromes vasculíticos, la artritis reumatoide y el lupus sistémico, ciertos tipos de cáncer y la esclerosis múltiple, entre otros. Además, es probable que se soliciten análisis de sangre y análisis de orina.

El diagnóstico de vasculitis suele confirmarse en los pacientes con síndrome de Cogan mediante lo siguiente:

- Examen detallado realizado por un oculista (oftalmólogo) y un especialista en oído, nariz y garganta (ENT)
- Ecocardiografía, una ecografía cardíaca
- Angiografía por resonancia magnética (MRA) para la evaluación de los vasos sanguíneos
- Una biopsia del tejido afectado, extirpación quirúrgica y análisis de una pequeña muestra de tejido de un vaso sanguíneo u órgano afectado

Tratamiento

El tratamiento del síndrome de Cogan depende de los síntomas, la gravedad de la enfermedad y si hay vasculitis. Los corticosteroides generalmente se inician temprano en el curso del síndrome de Cogan para la inflamación ocular y la disminución de la audición.

La enfermedad ocular leve se puede tratar inicialmente con esteroides tópicos y medicamentos antiinflamatorios no esteroides (NSAID). Para las enfermedades más graves, se pueden recetar corticosteroides orales, como la prednisona, y otros medicamentos inmunosupresores, como el metotrexato, la ciclofosfamida, la ciclosporina, el micofenolato de mofetilo o la azatioprina.

Si tiene problemas de audición y no responde a los medicamentos, los implantes cocleares pueden ayudar a mejorar la audición. Los implantes cocleares son dispositivos electrónicos implantados quirúrgicamente que proporcionan una sensación de sonido a las personas sordas o con problemas de audición. También se pueden recetar medicamentos para tratar los problemas de equilibrio.

Cuando la córnea (la capa transparente que forma la parte frontal del ojo) ha resultado gravemente dañada por la inflamación, los trasplantes de córnea pueden ser una opción. Un trasplante de córnea es un procedimiento quirúrgico que reemplaza la córnea cicatrizada por otra de un donante de órganos.

Si se demuestra que hay inflamación de la aorta u otros vasos, los tratamientos incluyen corticosteroides con otra terapia inmunosupresora. Los problemas cardíacos pueden requerir procedimientos quirúrgicos como el reemplazo de la válvula aórtica.

Efectos secundarios del tratamiento

Los medicamentos utilizados para tratar el síndrome de Cogan tienen efectos secundarios potencialmente graves, como la disminución de la capacidad del organismo para combatir las infecciones y una posible pérdida de masa ósea (osteoporosis), entre otros. Por lo tanto, es importante que acuda al médico para someterse a revisiones periódicas. Se pueden recetar medicamentos para contrarrestar los efectos secundarios. Prevenir las infecciones también es muy importante. Hable con su médico sobre la posibilidad de recibir vacunas (por ejemplo, vacuna contra la gripe, la neumonía o el herpes zóster), que pueden reducir su riesgo de infección.

Seguimiento médico y recaídas

El síndrome de Cogan es una enfermedad crónica con períodos de recaída y remisión. Si sus síntomas iniciales reaparecen o aparecen otros nuevos, informe a su médico lo antes posible. Los controles periódicos y el seguimiento continuo de las pruebas de laboratorio y de diagnóstico por imagen son importantes para detectar las recaídas de forma temprana.

Su equipo médico

El tratamiento eficaz del síndrome de Cogan puede requerir un equipo de proveedores médicos. Además de un médico de atención primaria, los pacientes con síndrome de Cogan probablemente necesitarán consultar a los siguientes especialistas:

- Oftalmólogo (ojos)
- Otorrinolaringólogo (oídos, nariz y garganta)
- Reumatólogo (articulaciones, músculos y sistema inmunitario)
- Cardiólogo (corazón) u otros, según sea necesario

La mejor manera de controlar su enfermedad es colaborar activamente con sus proveedores de atención médica. Conozca a los miembros de su equipo de atención médica. Puede ser útil usar un diario de atención médica para llevar un registro de los medicamentos, los síntomas, los resultados de las pruebas y las notas de las citas con el médico en un solo lugar. Para aprovechar al máximo las visitas al médico, haga una lista de preguntas de antemano y lleve consigo a un amigo o familiar de apoyo para que también escuche las indicaciones y tome notas.

Recuerde que depende de usted ser su propio defensor. Si tiene dudas sobre su plan de tratamiento, pregunte. Es posible que su médico pueda ajustar la dosis u ofrecerle diferentes opciones de tratamiento. Siempre tiene derecho a buscar una segunda opinión.

Vivir con síndrome de Cogan

Vivir con una enfermedad crónica como el síndrome de Cogan puede ser abrumador a veces. La fatiga, el dolor, el estrés emocional y los efectos secundarios de los medicamentos pueden comprometer su sensación de bienestar y afectar las relaciones, el trabajo y otros aspectos de su vida diaria. Compartir su experiencia con familiares y amigos, ponerse en contacto con otras personas a través de un grupo de apoyo o hablar con un profesional de la salud mental puede ayudar.

Pronóstico

La mayoría de los pacientes con síndrome de Cogan responden bien al tratamiento; sin embargo, en algunos casos, el trastorno puede provocar pérdida permanente de la audición o la visión. El diagnóstico y el tratamiento tempranos pueden ayudar a minimizar estos riesgos. El pronóstico a largo plazo también depende de si hay vasculitis y de su gravedad. El síndrome de Cogan es una enfermedad crónica, por lo que la atención médica continua es importante.

En 2021, el Colegio Estadounidense de Reumatología (ACR) publicó pautas para el tratamiento de determinados tipos de vasculitis, las cuales también respaldó la Vasculitis Foundation (VF). Las pautas de práctica clínica se desarrollan para reducir la atención inadecuada, minimizar las variaciones geográficas en los patrones de práctica y permitir el uso efectivo de los recursos de la atención médica. Las pautas y recomendaciones desarrolladas o respaldadas por el ACR tienen el objetivo de proporcionar orientación para patrones particulares de práctica, y no buscan dictar el cuidado de un paciente en particular. La aplicación de estas pautas debe estar

a cargo del médico y contemplar las circunstancias individuales de cada paciente. Las pautas y recomendaciones se someten a revisiones periódicas en función de la evolución de los conocimientos, la tecnología y la práctica médica.

Acerca de la vasculitis

La vasculitis es una familia de casi 20 enfermedades poco comunes caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos, lo que puede restringir el flujo sanguíneo y dañar órganos y tejidos vitales. La vasculitis se clasifica como un trastorno autoinmunitario, que se produce cuando el sistema de defensa natural del organismo ataca por error a los tejidos sanos. Los factores desencadenantes pueden ser infecciones, medicación, factores genéticos o ambientales, reacciones alérgicas u otra enfermedad. Sin embargo, a menudo se desconoce la causa exacta.

Una familia de enfermedades

- Síndrome de Goodpasture/anti-MBG
- Aortitis
- Síndrome de Behçet
- Vasculitis del sistema nervioso central
- Síndrome de Cogan
- Crioglobulinemia
- Vasculitis cutánea de vasos pequeños
- (antes “hipersensibilidad/leucocitoclástica”)
- Granulomatosis eosinofílica con poliangitis
- (EGPA, antes “síndrome de Churg-Strauss”)
- Arteritis de células gigantes
- Granulomatosis con poliangitis (GPA, antes “granulomatosis de Wegener”)
- Vasculitis IgA (púrpura de Schönlein-Henoch)
- Enfermedad de Kawasaki
- Poliangitis microscópica
- Poliarteritis nodosa
- Polimialgia reumática
- Vasculitis reumatoide
- Arteritis de Takayasu
- Vasculitis urticarial

Acerca de Vasculitis Foundation

Vasculitis Foundation (VF) es la principal organización del mundo dedicada a diagnosticar, tratar y curar todas las formas de vasculitis. La VF es una organización 501(c)(3) sin fines de lucro regida por un Consejo de Administración y asesorada en cuestiones médicas por un Consejo Asesor Médico y Científico. Los materiales educativos de la VF no pretenden sustituir la consulta a un médico. La VF no avala ningún medicamento, producto o tratamiento para la vasculitis, y le aconseja que consulte a un médico antes de iniciar cualquier tratamiento.

La VF agradece a la Dra. Alexandra Villa-Forte, del Center for Vasculitis Care and Research de la Cleveland Clinic, por su experiencia y contribución a este folleto.

Para acceder a recursos educativos y de apoyo adicionales de la VF, escanee el código QR que aparece a continuación.

Misión de Vasculitis Foundation

Con base en la fuerza colectiva de la comunidad de vasculitis, la Fundación apoya, inspira y capacita a las personas con vasculitis, y a sus familias, a través de una amplia gama de iniciativas educativas, de investigación, clínicas y de concientización.



PO Box 28660, Kansas City, Missouri 64188-8660 • Phone: 816.436.8211 • Toll Free: 800.277.9474 Email:
vf@vasculitisfoundation.org • www.VasculitisFoundation.org

©2023 • Reproduction of this material is by permission only. • Revised September 2023