

Ceratite intersticial em paciente com Síndrome de Cogan

Interstitial keratitis in patients with Cogan's Syndrome

Thiago Gonçalves dos Santos Martins¹, Ana Luiza Fontes de Azevedo Costa², Thomaz Gonçalves dos Santos Martins³

RESUMO

A Síndrome de Cogan é caracterizada pela ceratite intersticial não luética associada à vertigem, tinnitus e disacusia neurosensorial. Relatamos um caso que ilustra um modelo da intervenção multidisciplinar no diagnóstico e tratamento da doença.

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

ABSTRACT

Cogan's syndrome is characterized by interstitial keratitis non-syphilis associated with vertigo, tinnitus and sensorineural hearing loss. We report a case that illustrates a model of multidisciplinary intervention in the diagnosis and treatment of disease.

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

¹ Escola Paulista de Medicina da Universidade Federal de São Paulo, São Paulo (SP), Brasil.

² Universidade de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.

³ Curso Acadêmico de Medicina da Universidade Estácio de Sá, Rio de Janeiro (RJ), Brasil.

Os autores declaram não haver conflitos de interesse

Recebido para publicação em 13/03/2016 - Aceito para publicação em 24/06/2016

INTRODUÇÃO

A Síndrome de Cogan foi primeiramente descrita por Morgan e Baungartner em 1934 como uma disfunção audiovestibular associada à ceratite intersticial não sifilítica e posteriormente classificada como uma entidade clínica por Cogan em 1945⁽¹⁾. A forma clássica da doença é caracterizada pela ceratite intersticial não luética associada à vertigem, tinnitus e disacusia neurossensorial. 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⁾. Evidências de vasculite sistêmica são encontradas em 50% dos pacientes, gerando um pior prognóstico do ponto de vista sistêmico^(3,6). A forma atípica cursa com inflamação ocular ou orbitária, associado à disfunção audiovestibular⁽¹⁾ e maior incidência de sintomas sistêmicos, principalmente relacionados à vasculite⁽⁷⁾.

Há discordância na literatura quanto à presença de acometimento corneano na forma atípica da síndrome^(1,7). A etiologia e fisiopatologia desta entidade permanecem desconhecidas, contudo há associação com infecção de vias aéreas superiores precedendo o quadro⁽⁷⁾ e hipóteses de prováveis agentes virais⁽¹⁾. Outros acreditam que se trata de uma condição sistêmica autoimune⁽⁴⁾ associada a achados como leucocitose com neutrofilia, variações de níveis séricos de complemento e imunoglobulinas, aumento dos níveis de linfócitos T e B, além de evidências de envolvimento inflamatório em pele, músculos, fígado⁽¹⁾ e grandes vasos (aorta)^(1,4).

RELATO DE CASO

Paciente branca, feminino, 12 anos, solteira, natural e procedente de São Paulo, encaminhada ao serviço de oftalmologia para investigação de perda de acuidade visual e auditiva progressiva. No exame oftalmológico mediu-se a acuidade visual com correção de 20/80 no olho direito e 20/50 no olho esquerdo. Reflexos fotomotores presentes e simétricos bilateramente. Motilidade ocular extrínseca sem alterações. Na biomicroscopia observava-se infiltrados corneanos intersticiais bilateralmente, associados à hiperemia conjuntival reacional e vascularização corneana profunda relacionada às lesões (Figura 1). Apresentava pressão intraocular de 12 mmHg em ambos os olhos. Não sendo possível realizar o exame de fundo de olho devido à opacidade de meios. A ultrassonografia revelava retina aplicada e escavação não evidenciável.

Nos exames laboratoriais a paciente apresentou velocidade de hemossedimentação (VHS) de 30 mm (normal até 20 mm), complemento C4 abaixo dos valores de referência, fator antinúcleo negativo, complemento C3 acima do normal (205 mg/dl; referência de 90 a 180 mg/dl), complemento total normal, anticorpos anticardiolipina negativos (IgG e IgM) negativos, anticorpos anticitoplasma (ANCA) negativos (P e C ANCA), anticorpos anti-ENA (RNP) não reagente, teste tuberculínico (PPD) de 5 mm, sorologias negativas para HIV 1 e 2, herpes, sarampo, clamídia e sífilis (VDRL e FTABS), hemograma normal, radiografia de tórax normal. A avaliação otorrinolaringológica com audiometria evidenciou perda auditiva neurossensorial bilateralmente, potenciais evocados auditivos de tronco encefálico (BERA) dentro da normalidade.

A paciente recebeu tratamento de dexametasona 0,1% tópica 4 x/dia. Não obteve melhora do quadro ocular após 2 meses de tratamento foi indicado um transplante ocular penetrante do olho direito. Apresentou melhora da visão após 2 meses de acompanhamento, visão de 20/40 e 20/50 com a melhor correção. Após um ano de seguimento, retornou ao serviço com queixa de baixa acuidade visual do olho operado. Ao exame oftalmológico apresentava visão com correção de conta dedos no olho direito e 20/50 no olho esquerdo. No exame de biomicroscopia apresentava hiperemia ocular do olho direito com reação de câmara anterior (2+/4+), edema estromal inferior com presença de linha de Kodadoust. No olho esquerdo apresentava infiltrados corneanos intersticiais, associados à hiperemia conjuntival reacional e vascularização corneana profunda (Figuras 1 e 2). Devido à suspeita de rejeição ao transplante de córnea, a paciente foi encaminhada para o serviço de reumatologia para tratamento com prednisona 1mg/kg/dia e introduzido ciclosporina 1% de 6/6h e acetato de prednisona 1% de 1h/1h. Sendo indicado um retransplante corneano após o tratamento clínico. Além disso, foi necessário um acompanhamento conjunto com o setor de reumatologia para evitar um novo quadro de rejeição.

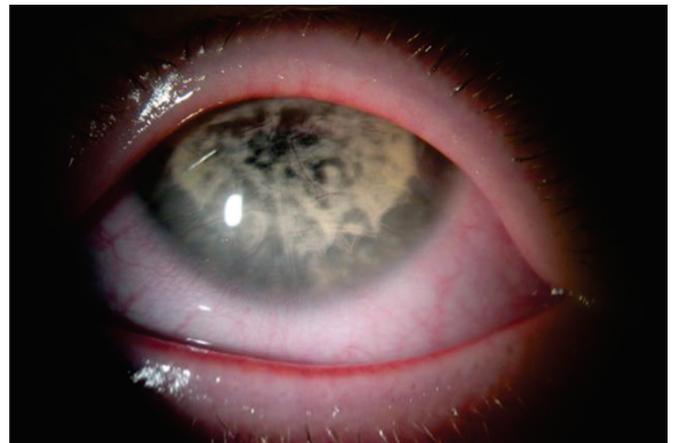


Figura 1: Olho esquerdo com infiltrados corneanos intersticiais, associados à hiperemia conjuntival reacional e vascularização corneana profunda, quadro semelhante ao do olho direito antes do transplante de córnea

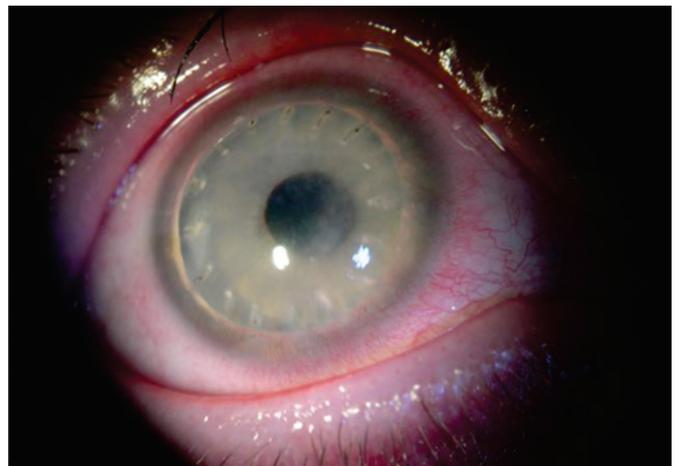


Figura 2: Hiperemia ocular do olho direito com reação de câmara anterior (2+/4+), edema estromal inferior com presença de linha de Kodadoust

DISCUSSÃO

A síndrome de Cogan é uma doença rara que acomete predominantemente adulto jovem, de raça branca e sem predominância de sexo. Acredita-se que a síndrome de Cogan contemple um fundo de autoimunidade em sua origem associada a outras doenças que apresentam essa mesma característica (doença de Wegener, poliarterite nodosa, artrite reumatoide)⁽⁸⁾. A forma atípica da doença está mais relacionada aos comemorativos sistêmicos, sendo mais agressiva e de pior prognóstico^(3,6). 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 diagnóstico é de exclusão e baseado na suspeita clínica, uma vez que não existem exames laboratoriais específicos e são várias as patologias que podem mimetizá-la.

O quadro apresentado se encaixa dentro do diagnóstico 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. Essa síndrome apresenta como principais diagnósticos diferenciais a sífilis, sarampo, rubéola, herpes zoster e doença de Vogt-Koyanagi-Harada. O diagnóstico diferencial com a sífilis é feito pela pesquisa de sorologias; nas doenças virais o diagnóstico diferencial é feito por suas manifestações; e na doença de Vogt-Koyanagi-Harada estão presentes sinais uveomeningeo, alopecia e vitiligo. A ceratite associada à perda auditiva do tipo neurossensorial é muito característico da doença⁽¹⁾, embora os sintomas vestibulo-auditivos sejam praticamente indistinguíveis da doença de Menière. Os imunossuppressores tópicos e sistêmicos como o corticoide podem ser utilizados no tratamento da doença. A paciente não obteve boa resposta, sendo necessário a indicação de transplante de córnea, ilustrando a necessidade de um acompanhamento conjunto com o departamento de reumatologia para evitar a rejeição do transplante. Existem relatos descritos de melhora do quadro ocular apenas com a imunossupressão tópica e sistêmica, demonstrando a importância do correto diagnóstico precoce e acompanhamento multidisciplinar^(9,10).

A síndrome de Cogan nem sempre se manifesta inicialmente com todas as suas características, o que pode dificultar o diagnóstico que é eminentemente clínico. Desta forma, um acompanhamento minucioso do paciente com audiometrias seriadas, avaliação multidisciplinar (otorrinolaringológica, psicológico,

oftalmológica e clínica) revela-se imprescindível para o diagnóstico. Essa síndrome torna-se um modelo claro de que a intervenção multidisciplinar otimiza o diagnóstico precoce influenciando diretamente no prognóstico da doença⁽¹¹⁾.

REFERÊNCIAS

1. Cundiff J, Kansal S, Kumar A, Goldstein DA, Tessler HH. Cogan's syndrome: a cause of progressive hearing deafness. *Am J Otolaryngol*. 2006;27(1):68-70
2. Aumond MD, Leonhadt FD, Abreu CE, Penido NO. Síndrome de Cogan: apresentação de caso e diagnóstico diferencial. *Rev Bras Otorrinolaringol*. 2002; 68(3):431-4.
3. Gluth MB, Baratz KH, Matteson EL, Driscoll CL. Cogan syndrome: a retrospective review of 60 patients throughout a half century. *Mayo Clin Proc*. 2006;81(4):483-8
4. 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.
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. St.Clair EW, Maccallum RM. Cogan's syndrome. *Curr Opin Rheumatol* 1999; 11(1):47-52.
7. Kowal VO, Laibson PR. Keratitis due to Cogan's syndrome. *Ophthalmol Clin North Am*. 1994;7:649-56.
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. Lima AK, Garcia CA, Faria MA, Uchoa UB. Cogan's syndrome: ocular findings in an atypical case. *Arq Bras Oftalmol*. 2006; 69(6):937-40.
10. Medeiros FW, Altieri RA, Souza MB, Milani JA, Alves MR. Cogan's Syndrome: case report. *Arq Bras Oftalmol*. 2005; 68(6):850-2.
11. Orsoni JG, Zavota L, Pellistri I, Piazza F, Cimino L. Cogan syndrome. *Cornea*. 2002; 21(4):356-9.

Autor correspondente:

Thiago Gonçalves dos Santos Martins
Rua Botucatu, nº 821 – Vila Clementino,
CEP 04023-062 – São Paulo (SP), Brasil
Telefone: +55(21) 2571-2248
E-mail thiagogsmartins@yahoo.com.br