



UNIVERSITÄTS**medizin.**
MAINZ

**Das Cogan-I-Syndrom - eine seltene
Autoimmunerkrankung -
Welche Symptome sind charakteristisch?
Welche Möglichkeiten der Behandlung gibt
es?**

Annerose Keilmann

**1. Informationsveranstaltung der CSS Deutschland e.V.
Mainz, 5.12.2009**

Cogan-Syndrom: Erstbeschreibungen

- Im Jahr 1934 bezeichneten Morgan und Baumgartner eine nicht syphilitische interstitielle Keratitis in Verbindung mit einer cochleovestibulären Funktionsstörung als Komplikation einer Menière`schen Erkrankung (Morgan und Baumgartner, 1934)
- David G Cogan, ein Augenarzt am Massachusetts Eye and Ear Infirmary, beschrieb 1945 fünf weitere Patienten und nannte diese klinische Entität „syndrome of non-syphilitic interstitial keratitis and vestibuloauditory symptoms“.

Das Cogan-Syndrom

- betrifft Frauen und Männer etwa gleich häufig
(Gluth et al., 2006, Selivanova et al., 2006)
- wird am meist im Alter von 20 bis 50 Jahren
diagnostiziert
- betrifft nur selten Kinder
(Massinger und Keilmann, 2003)

Erstsymptom Hörsturz

- Plötzlich auftretende Schallempfindungsschwerhörigkeit ohne erkennbare Ursache, oft von Schwindel begleitet

„Hörgeschichte“ von Cogan-I-Patienten

- typischerweise verschlechtert sich Hörleistung in Schüben über die Zeit
- betrifft dann auch beide Ohren
- meist tritt im Verlauf mindestens hochgradiger Hörverlust
- schwankende Hörleistungen erschweren eine optimale Hörgeräteversorgung
- oft tritt eine beidseitige Hörrestigkeit ein

Weitere Ohrsymptome

- Ohrgeräusche (Tinnitus)
- Schwindel durch Störung des Gleichgewichtsorgans
 - Autofahren oft nicht möglich

Augensymptomatik

- als erstes Symptom bei etwa einem Drittel der Patienten
- Entzündung im Bereich der vorderen Augenabschnitte
 - Rötung
 - Schmerzen
 - vermehrte Tränensekretion
 - Lichtüberempfindlichkeit
 - Fremdkörpergefühl.

interstitielle Keratitis

- meist bilateral (typisches Cogan-Syndrom)
- auch bei angeborener Lues und bei Tuberkulose
- Beginn mit Trübung der mittleren und tiefen Hornhautschichten
- Rötung
- Trübung vom Rand breitet sich zur Mitte hin vor
- Hornhautoberfläche wird matt
- Hornhaut selbst wird grau-rot
- graue Narben

Atypisches Cogan-Syndrom.

- Iritis (Regenbogenhaut)
- Uveitis
(Regenbogenhaut+Strahlenkörper+Aderhaut)
- Skleritis (weiße Lederhaut)
- Episkleritis
- Konjunktivitis

Aortenklappeninsuffizienz



- 10-15 % der Patienten mit Cogan-Syndrom

Gefäßentzündungen

- Periarteriitis nodosa
- Panarteriitis nodosa
- kann lebensgefährlich sein

Neurologische Symptome

- Polyneuropathie
- Schlaganfall
- Anfälle
- Kopfschmerzen
- Psychosen

andere Entzündungszeichen

- Lymphome
- Splenomegalie (vergrößerung der Milz)
- Arthritis (Gelenkentzündung)
- gastrointestinale Ulcera (Geschwüre in Magen und Dünndarm)
- Darmentzündung

Autoimmunerkrankung

- überschießende Reaktion des Immunsystems gegen körpereigenes Gewebe
- irrtümlicherweise erkennt das Immunsystem körpereigenes Gewebe als zu bekämpfenden Fremdkörper
- schwere Entzündungsreaktionen
- Schäden an den betroffenen Organen

Autoimmunerkrankung

- Spezielle Form der Periarteriitis nodosa
- Entzündungszeichen im Blut
- Autoantikörpern gegen das Antigen DEP-1/CD148
(Lunardi et al., 2002)

Therapie

- Bei Schwerhörigkeit
 - Corticoide
 - Zytostatika wie Methotrexat oder Cyclophosphamid
 - meist keine komplette Rückbildung
 - CI
- Bei Augensymptomen
 - Atropin
 - topische Steroide
 - nur ein Fünftel der Patienten haben bleibende Visus-Beeinträchtigungen

CI bei Cogan-Syndrom

- oft Verknöcherung der Schnecke
- Elektrode kann nicht richtig eingeführt werden
- Op muss rechtzeitig erfolgen