

# ESCLEROMALACIA PERFORANS Y SÍNDROME DE COGAN.

## CASO CLÍNICO.

TOLEDO, JR <sup>1</sup> , GONZÁLEZ, I <sup>2</sup> , MILLÁN, A <sup>3</sup>

<sup>1</sup>OFTALMÓLOGO. CENTRO MÉDICO DE CARACAS-HOSPITAL VARGAS DE CARACAS

<sup>2</sup>OFTALMÓLOGO. FELLOW EN CÓRNEA, CMDLT.

<sup>3</sup> INTERNISTA-REUMATÓLOGO. CENTRO MÉDICO DE CARACAS.

**OBJETIVO:** Reporte de un caso de Escleromalacia Perforans como manifestación ocular de un Síndrome de Cogan atípico.

**MÉTODOS:** reporte de un Caso Observacional.

**RESULTADOS:** Se trata de paciente femenina de 41 años de edad, con historia de hipoacusia bilateral progresiva de 6 meses de evolución, posteriormente debilidad generalizada, mareos y sensaciones parestésicas en miembros inferiores, concomitantemente lesiones ampulares en cara, antebrazos y miembros inferiores que progresaron a úlceras. A nivel ocular presentó enrojecimiento en ojo derecho, refiriendo aparición de lesión nodular blanquecina en esclera inferior de ojo derecho, que progresó en varias semanas a lesión ulcerosa (Escleromalacia Perforans), de aproximadamente 6 mm de diámetro con tejido uveal claramente visible. Permaneció hospitalizada durante 6 semanas, con limpiezas quirúrgicas de lesiones cutáneas, reparación de defecto escleral y recibiendo tratamiento inmunosupresor a cargo de Reumatología quien diagnosticó SÍNDROME DE COGAN, evolucionando satisfactoriamente.





***El Síndrome de Cogan fue descrito en 1945, y se trata de un síndrome inflamatorio crónico poco frecuente, de causa desconocida pero asociado a trastornos inmunológicos, con alteraciones oculares y auditivas y que puede estar acompañado de vasculitis sistémica con afectación a otros órganos. La manifestación ocular más frecuente en este síndrome es la queratitis intersticial. Reportes publicados en 1980, permitieron clasificar el Síndrome de Cogan en “típico” y “atípico”, siendo este último relacionado con patologías oculares más severas, como escleritis y uveítis posterior, y asociado a una mayor incidencia de vasculitis sistémica.***

***Los síntomas oftalmológicos más frecuentes en esta patología son dolor ocular, enrojecimiento y fotofobia. Los hallazgos descritos son: queratitis (72 %), conjuntivitis (34 %), uveítis (32 %), escleritis-epiescleritis (20 %), coroiditis ( 2 %).***

***CONCLUSIÓN: El síndrome de Cogan es una enfermedad poco frecuente, con alteraciones vestibuloauditivas y oculares que pueden llegar a ser incapacitantes. Un 15 % de pacientes pueden presentar vasculitis de grandes, medianos y pequeños vasos. Es el Oftalmólogo el encargado de reportar los distintos posibles hallazgos oculares propios de esta enfermedad. La presentación “atípica” de esta enfermedad, con compromiso escleral importante (Escleritis Nodular que progresó a Escleromalacia Perforans), generalmente se asocia a vasculitis sistémica como el caso clínico descrito.***

## **BIBLIOGRAFÍA.**

**St. Clair, W., McCallum, R. COGAN'S SYNDROME. In Hochberg, M et als. RHEUMATOLOGY. 4th edition. Mosby Elsevier 2008. 1607-1615.**

**Mc Callum R, Allen N. Cogan's Syndrome: Clinical Features and Outcomes. Arthritis Rheuma 1992; 35 S51**