

0668

SÍNDROME DE COGAN: LA RESPUESTA EN IMÁGENES

AUTORES: PONCE GABRIELA BEATRIZ, HENRIQUEZ MURIEL, PEÑA GUSTAVO

FUNDACIÓN DE ESCUELA DE MEDICINA NUCLEAR (FUESMEN), MENDOZA - ARGENTINA

CONFLICTOS DE INTERÉS: NO EXISTEN CONFLICTOS DE INTERÉS



OBJETIVOS DE APRENDIZAJE

Identificar el conjunto de signos y síntomas, que debemos tener en cuenta en el diagnóstico de síndrome de Cogan y sus hallazgos radiológicos.

Valorar las imágenes en PET-CT para el diagnóstico y seguimiento de enfermedades infecciosas/inflamatorias del sistema vascular.

REVISIÓN DEL TEMA

El *Síndrome de Cogan* es una enfermedad inflamatoria crónica de etiología autoinmune, con incidencia entre la tercera y cuarta década de la vida, sin predominio de género. Es una entidad poco frecuente, por lo que su diagnóstico resulta dificultoso y habitualmente tardío. El mismo se realiza por exclusión de otras enfermedades.

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Típico:

Debe cumplir tres criterios clínicos.

- 1- Manifestaciones oculares: queratitis intersticial no sifilítica (asociada conjuntivitis, iritis, hemorragia conjuntival o subconjuntival)
- 2- Manifestaciones audiovestibulares: Similar al síndrome de Meniere, con hipoacusia progresiva.
- 3- Intervalo entre manifestación ocular y audiovestibular inferior a 2 años.

Atípico:

Comprende 3 situaciones posibles

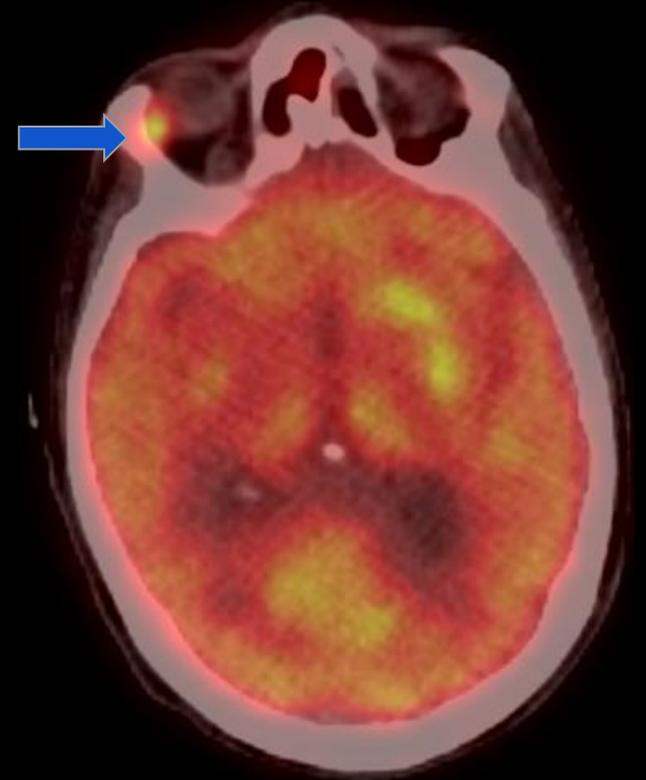
- 1) Manifestaciones atípicas: epiescleritis, escleritis, coroiditis, oclusión/hemorragia retiniana.
- 2) Manifestaciones típicas asociadas a manifestaciones audiovestibular diferente al síndrome de Meniere
- 3) Intervalo entre manifestación ocular y audiovestibular superior a 2 años.

Ambas presentaciones, asocian vasculitis y síntomas sistémicos como mialgias, fiebre, artralgia y/o artritis.

La afección cardiovascular más frecuente es la **aortitis.**

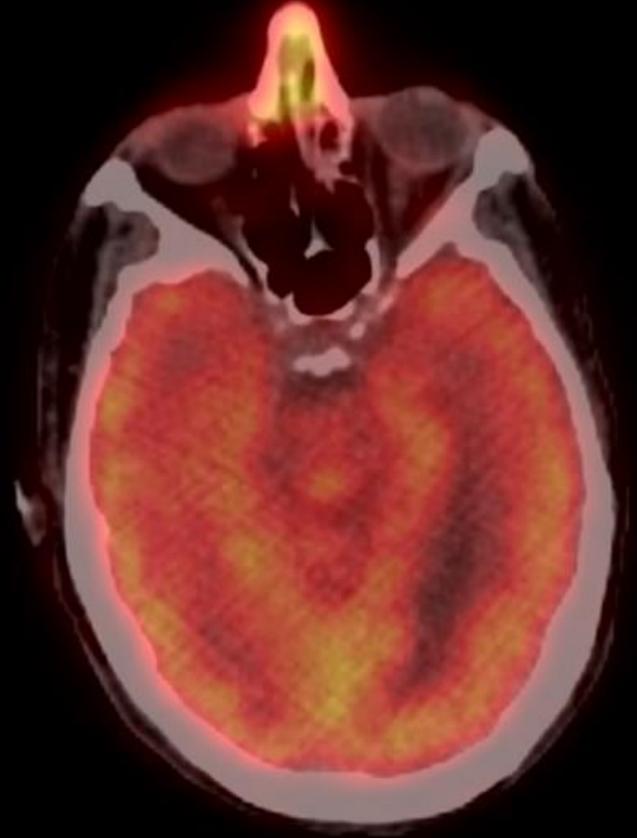
Presentación típica

TC: Aumento del espesor de la glándula lagrimal derecha



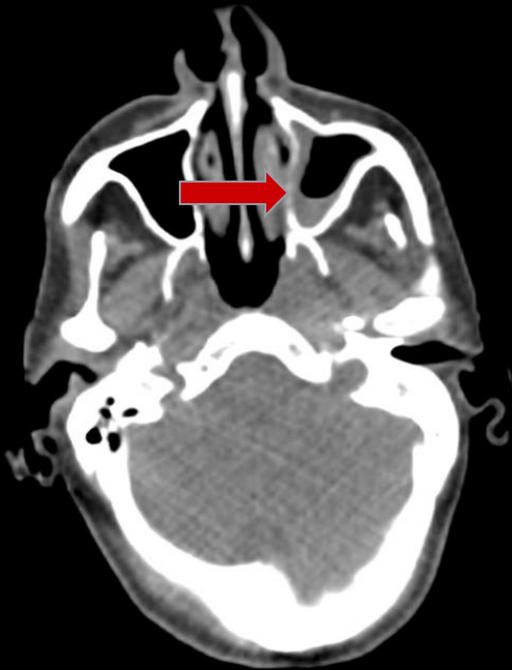
PET-CT: Hipercaptación de FDG, en glándula lagrimal derecha.

Hipercaptación del
radiotrazador del
tabique nasal.



Presentación típica

TC: Ocupación parcial del seno maxilar izquierdo.

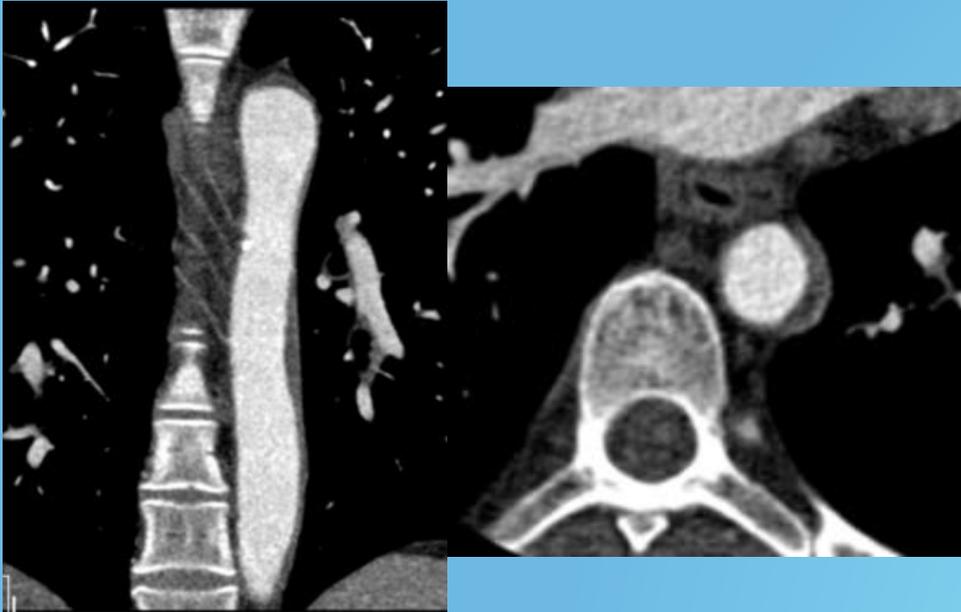


Hipercaptación del radiotrazador en seno maxilar izquierdo.

Hipercaptación del radiotrazador en trompa de eustaquio y oído medio



VASCULITIS



Podemos determinar el compromiso de la pared de los vasos de mediano y gran calibre a través de métodos complementarios como ecografía, TC y RMN con contraste endovenoso.

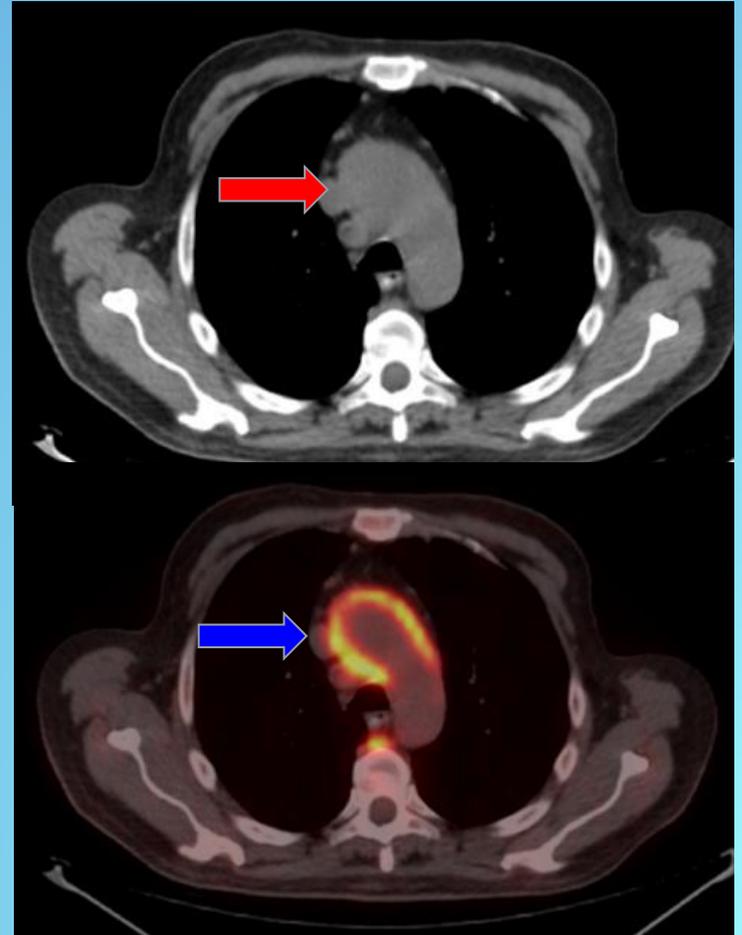
Signos diagnósticos:

- Engrosamiento de la pared del vaso circunferencial (> 2-3 mm).
- Realce de la pared del vaso que evidencia aumento de la atenuación, en más de 20 UH con respecto a la pared del vaso sin contraste EV.
- Estrías a nivel de la grasa perivascular.

PET-CT

A través de las imágenes híbridas, podemos determinar compromiso vascular y su extensión, el metabolismo aumentado a nivel de la pared de los vasos nos permite identificar la presencia de proceso inflamatorio.

Captación de FDG circunferencial, segmentaria e intensa en las paredes de los vasos grandes.



PET: ESCALA VISUAL DE MELLER

La glucosa no solo se almacena en los vasos vasculíticos, sino que también es captada por las placas ateromatosas ya que puede presentar proceso inflamatorio.

La intensidad y el patrón de la captación hace posible su diferenciación, utilizando la escala visual de Meller.

La misma compara la captación vascular de ^{18}F -FDG con la acumulación de la misma en el hígado.

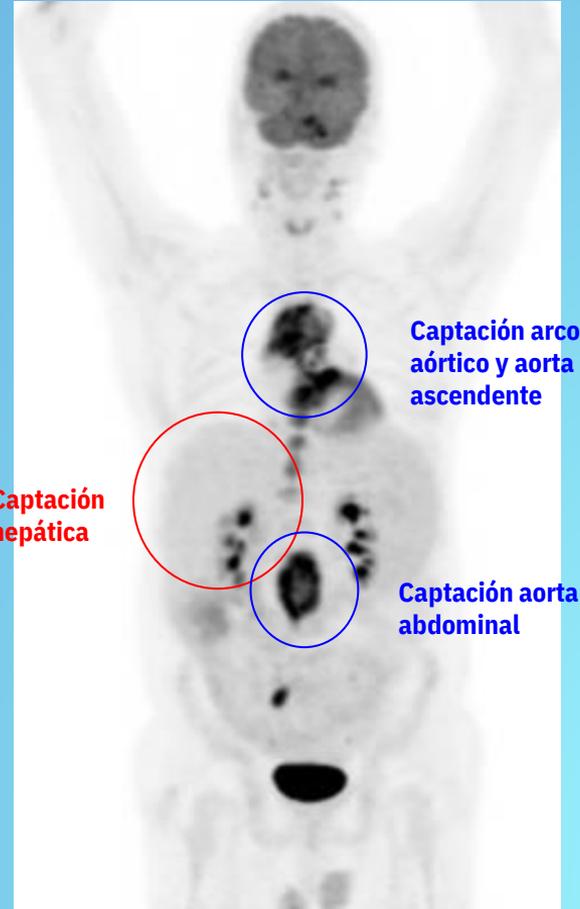
PET: ESCALA VISUAL DE MELLER

Captación del hígado	Captación de los tejidos
0	Ninguna Captación
1	Menor Captación que el hígado
2	Igual captación
3	Mayor captación

Grados:

1. Probable ateromatosis

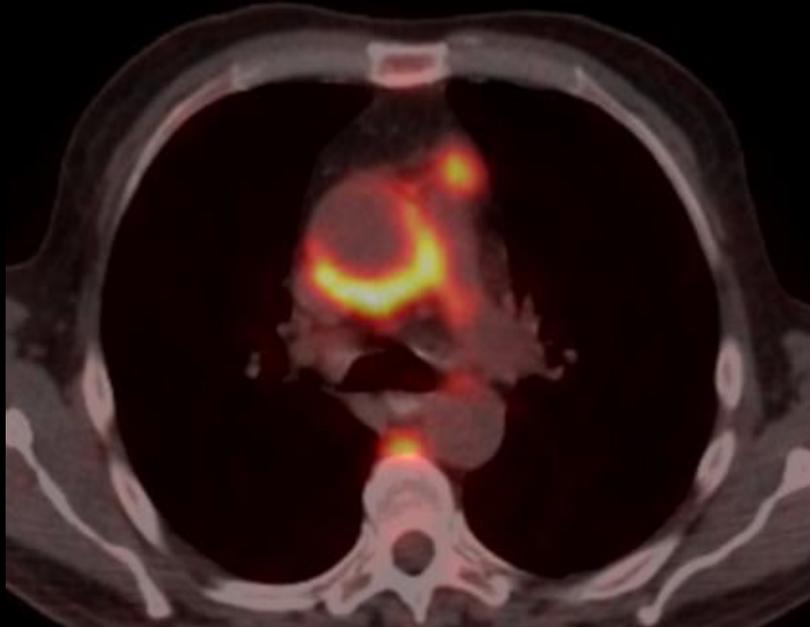
2-3. Inflamación activa de grandes vasos



Captación hepática

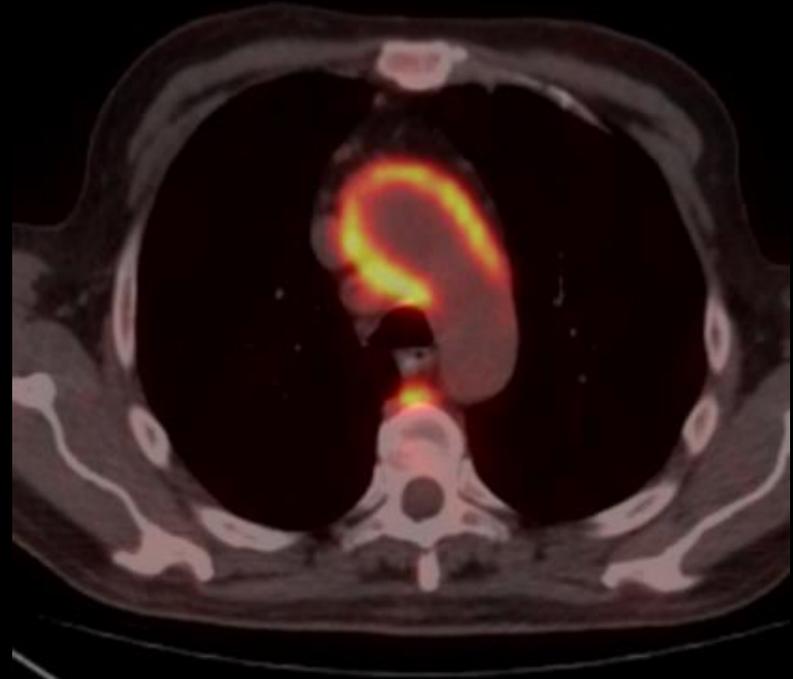
Captación arco aórtico y aorta ascendente

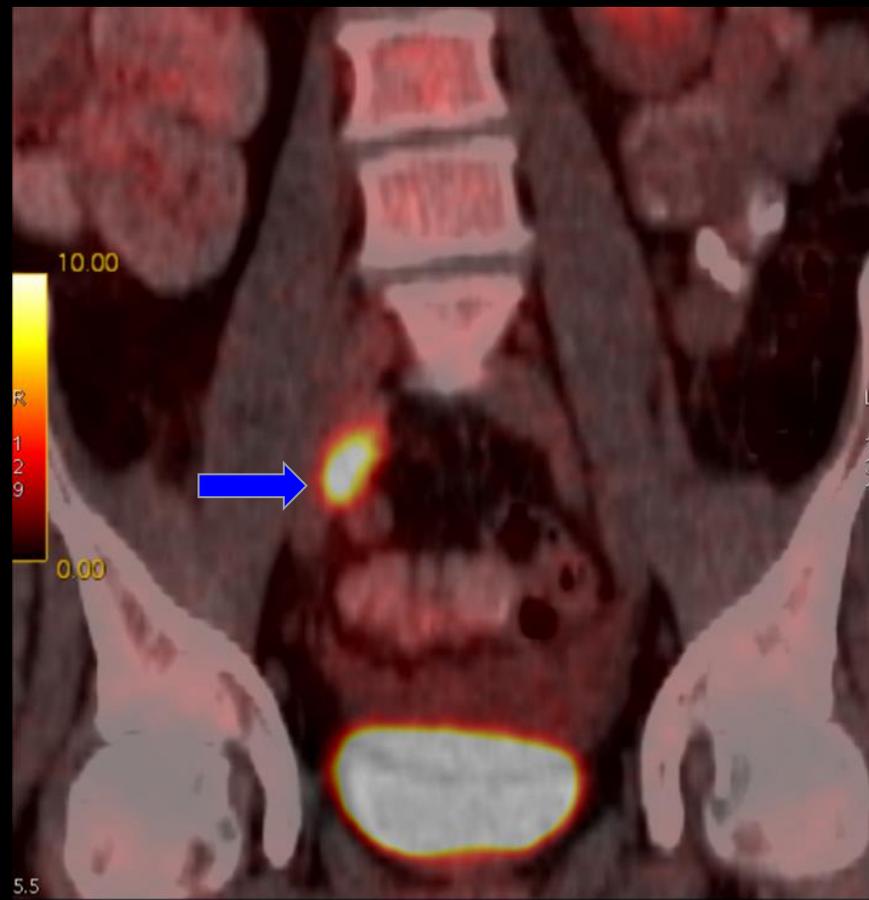
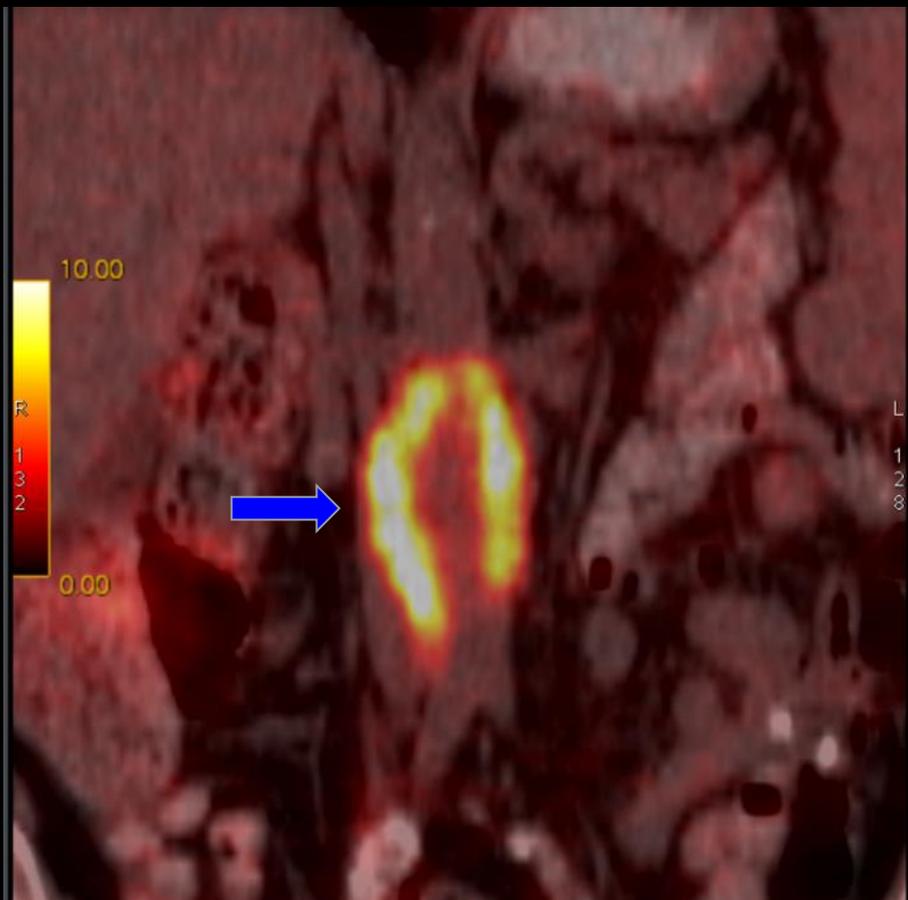
Captación aorta abdominal



Hipercaptación del radiotrazador en aorta ascendente.

Hipercaptación del radiotrazador en cayado aórtico.





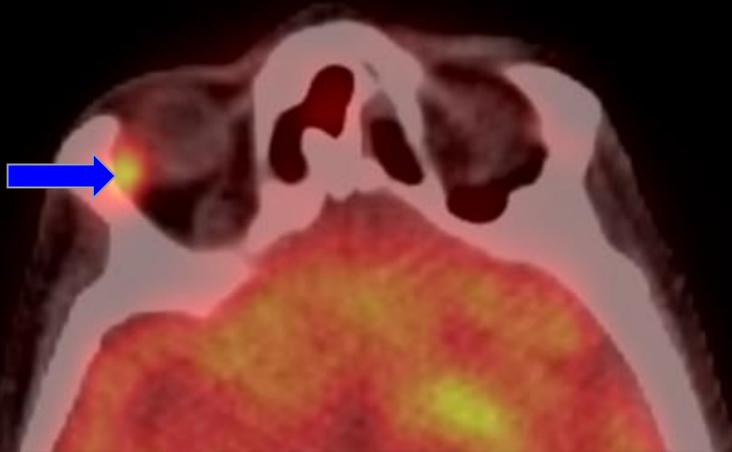
Hipercaptación del radiotrazador en aorta abdominal e ílaca primitiva derecha.

Si bien el tratamiento no se encuentra establecido, la terapia esteroidea es la más utilizada. En la mayoría de los casos se requiere la asociación con fármacos modificadores de enfermedad (FAME): Metrotexato, Azatioprina y Miclofenato son los más utilizados y han demostrado eficacia en la inflamación ocular, pérdida auditiva y en vasculitis.

Por medio de PET-CT/PET-MRI podemos además valorar la respuesta al tratamiento y su evolución.

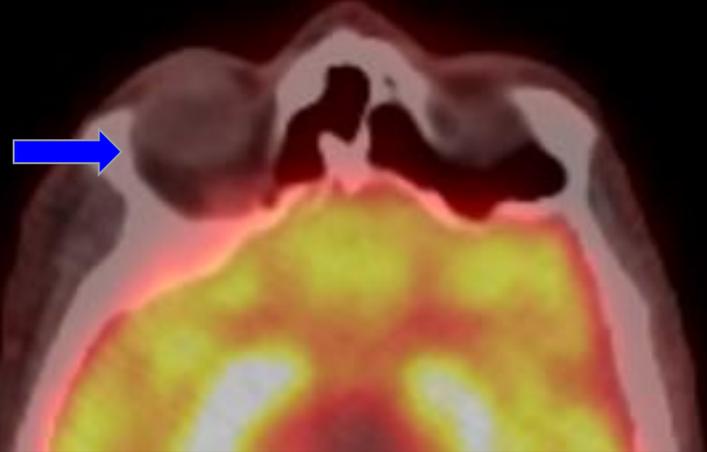


PET-CT INICIAL



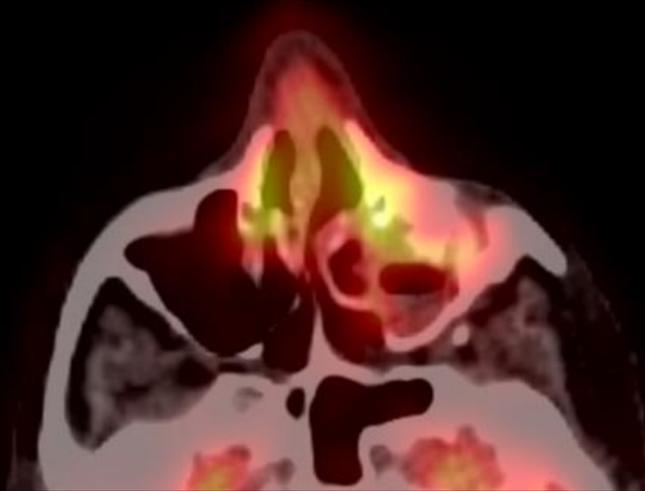
Se observa aumento de la captación del radiotrazador en la glándula lagrimal derecha

PET-CT CONTROL POST-TRATAMIENTO



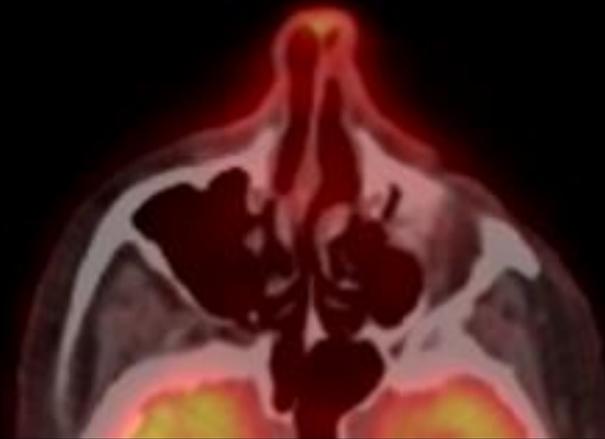
Se observa disminución de la captación de la glándula lagrimal derecha.

PET-CT INICIAL



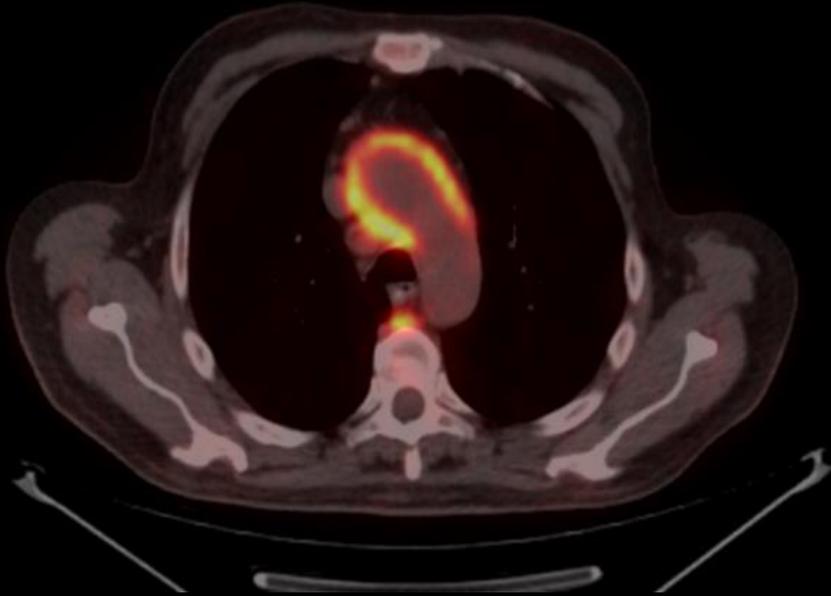
Observamos aumento de la captación del radiotrazador en tabique nasal y seno maxilar izquierdo.

PET-CT CONTROL POST-TRATAMIENTO



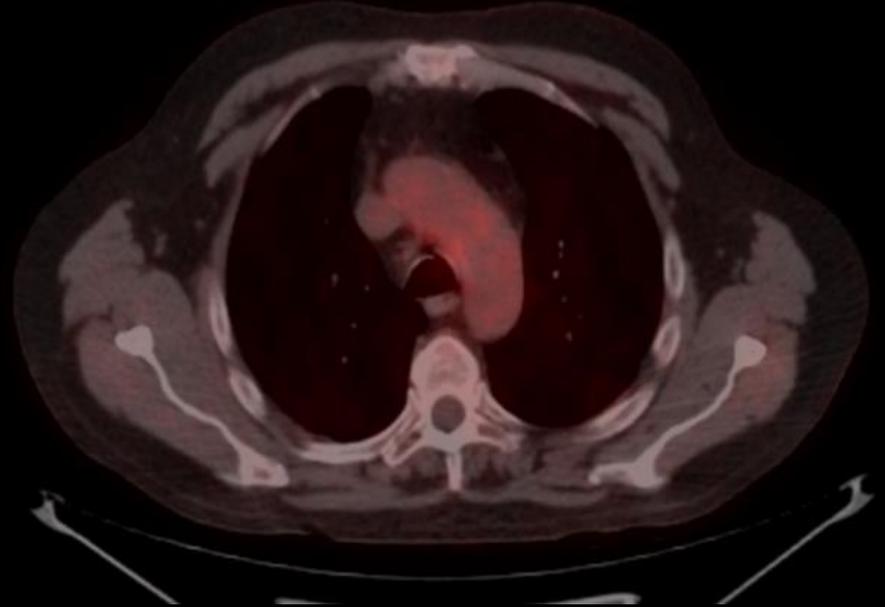
Observamos disminución de la captación del radiotrazador en tabique nasal y del seno maxilar izquierdo

PET-CT INICIAL



Se observa hipercaptación del radiotrazador a nivel del cayado aórtico.

PET-CT CONTROL POST-TRATAMIENTO



Se observa franca disminución de la captación del radiotrazador a nivel del cayado aórtico.

CONCLUSIÓN

El **síndrome de Cogan** es una entidad poco frecuente, por lo que reconocer los hallazgos imagenológicos permite una aproximación temprana en el diagnóstico. Podemos utilizar el PET/CT y PET/RMI para valorar, actividad metabólica, extensión de la enfermedad y respuesta al tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

FDG PET/CT en infección e inflamación: aplicaciones clínicas actuales y emergentes

<http://fi-admin.bvsalud.org/document/view/4qk2n>

Síndrome febril de origen desconocido. Forma inusual de presentación de un caso de síndrome de Cogan

http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992008000500013

Multimodalidad de imagen en las vasculitis de grandes vasos, series especiales sobre inflamación de la AJR

<https://cbseram.com/2022/02/16/multimodalidad-de-imagen-en-las-vasculitis-de-grandes-vasos-series-especiales-sobre-inflamacion-de-la-ajr/>

Síndrome de Cogan: descripción de un caso con respuesta parcial a tocilizumab y revisión de la literatura

http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232018000400298

Diagnóstico precoz de las vasculitis de grandes vasos. Utilidad de la tomografía por emisión de positrones con la tomografía axial computarizada

<https://www.reumatologiaclinica.org/index.php?p=revista&tipo=pdf-simple&pii=S1699258X12002185>

