

Behandlungsmöglichkeiten beim Cogan-I-Syndrom Plasmaseparation als Eskalation?

Dr. Christoph Best
Leiter Bereich Schwindel und Okulomotorik
Neurologie, Philipps-Universität, Marburg



Gliederung

- Das „typische“ Beschwerdebild
- Verlaufsformen
- „Klassische“ Behandlungsformen
- „Neue“ Behandlungsformen

Gliederung

- Das „typische“ Beschwerdebild
- Verlaufsformen
- „Klassische“ Behandlungsformen
- „Neue“ Behandlungsformen

Das „typische“ Beschwerdebild

Trias:

- nicht-syphilitische interstitiellen **Kerato-Konjunktivitis**
- **auditorische** Dysfunktion
- **vestibuläre** Dysfunktion

Erstbeschreibung durch David G. Cogan 1945

(Morgan und Baumgartner 1934: Case of nonsyphilitic interstitial keratitis associated with vestibuloauditory dysfunction. “Meniere’s disease complicated by recurrent interstitial keratitis.”)

Das „typische“ Beschwerdebild



MAYO CLINIC PROCEEDINGS

ORIGINAL ARTICLE

Cogan Syndrome: A Retrospective Review of 60 Patients Throughout a Half Century

MICHAEL B. GLUTH, MD; KEITH H. BARATZ, MD; ERIC L. MATTESON, MD; AND COLIN L. W. DRISCOLL, MD

- 60 Patienten
- Follow-Up: 7,1 (3,6-10,4) Jahre,
- Geschlecht: ♀: 33; ♂: 27,
- Alter: 38,0 (9-70) Jahre, ♀: 36,4 Jahre, ♂: 40,0 Jahre,

Das „typische“ Beschwerdebild

Erstes Symptom	%	Anzahl
Plötzlicher Hörverlust	50	n=30
Gleichgewichtsstörung	40	n=24
Reizung der Augen	32	n=19
Lichtempfindlichkeit	23	n=14
Tinnitus	13	n=8
Verschwommensehen	10	n=6

Das „typische“ Beschwerdebild

Kombination der Beschwerden	%	Anzahl
Hör- und Gleichgewichtsstörung	47	n=28
Isolierte Reizung der Augen	33	n=20
Systemische Manifestation	7	n=4
Auge und System	7	n=4
Auge, Hören und Gleichgewicht	5	n=3
Hören, Gleichgewicht und System	5	n=3

Das „typische“ Beschwerdebild

Trias:

- nicht-syphilitische interstitiellen **Kerato-Konjunktivitis**
- **auditorische** Dysfunktion
- **vestibuläre** Dysfunktion

→ Nur in 5% der Fälle!

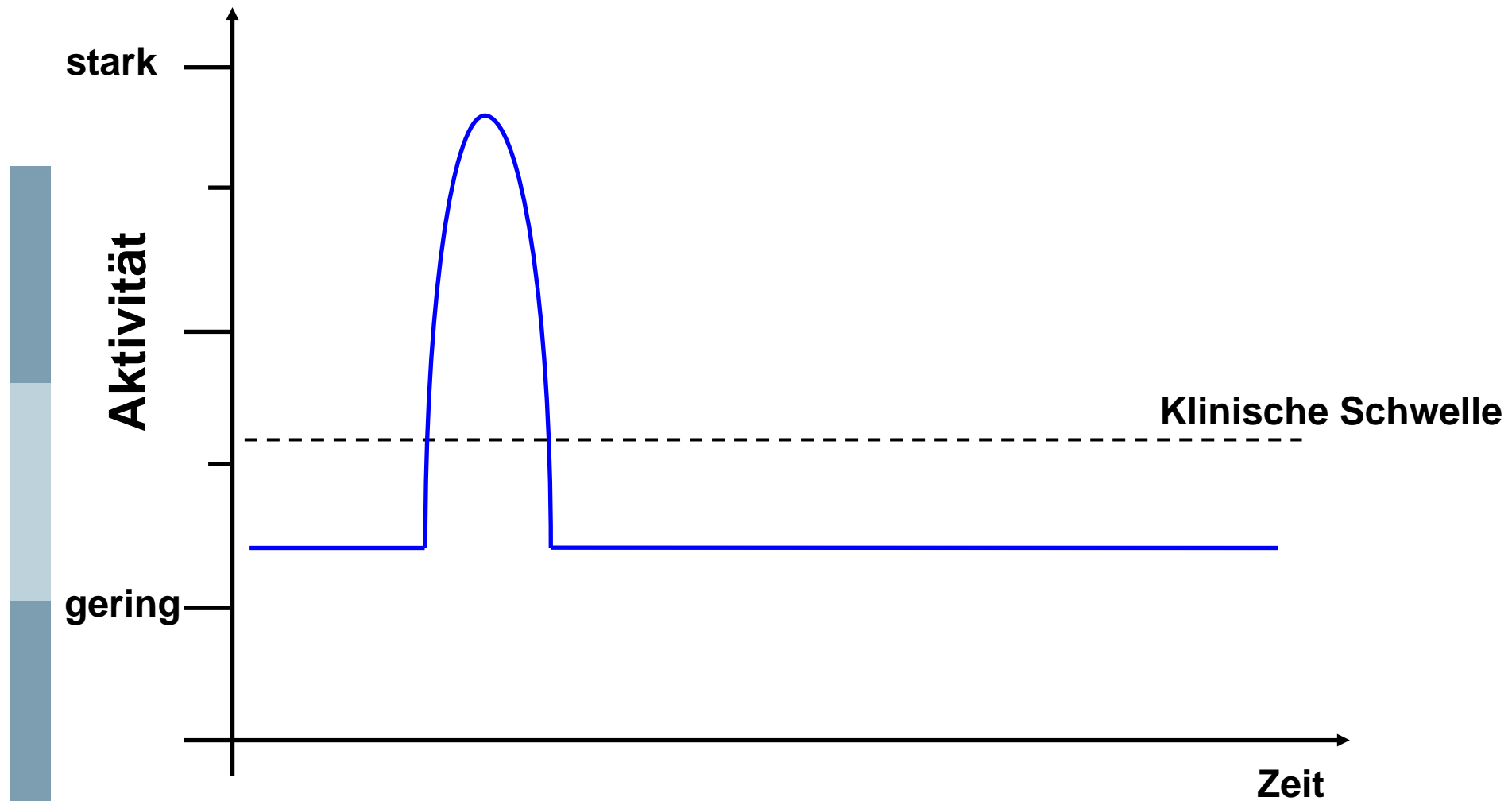
Aber:

→ Nach 2 Jahren bei **85%** aller Patienten vorhanden!

- Das „typische“ Beschwerdebild
- Verlaufsformen
- „Klassische“ Behandlungsformen
- „Neue“ Behandlungsformen

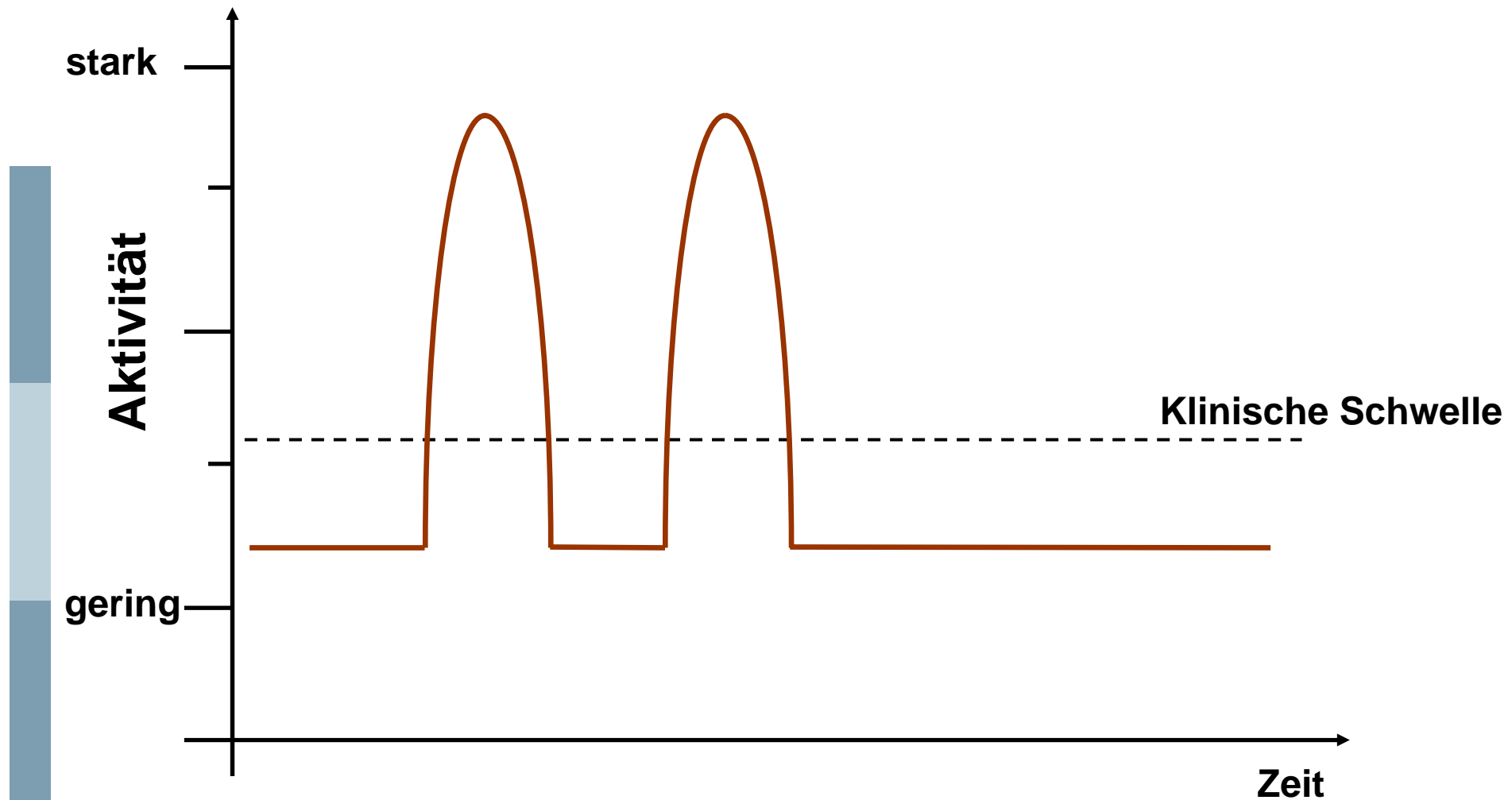
Verlaufsformen

22% der Patienten



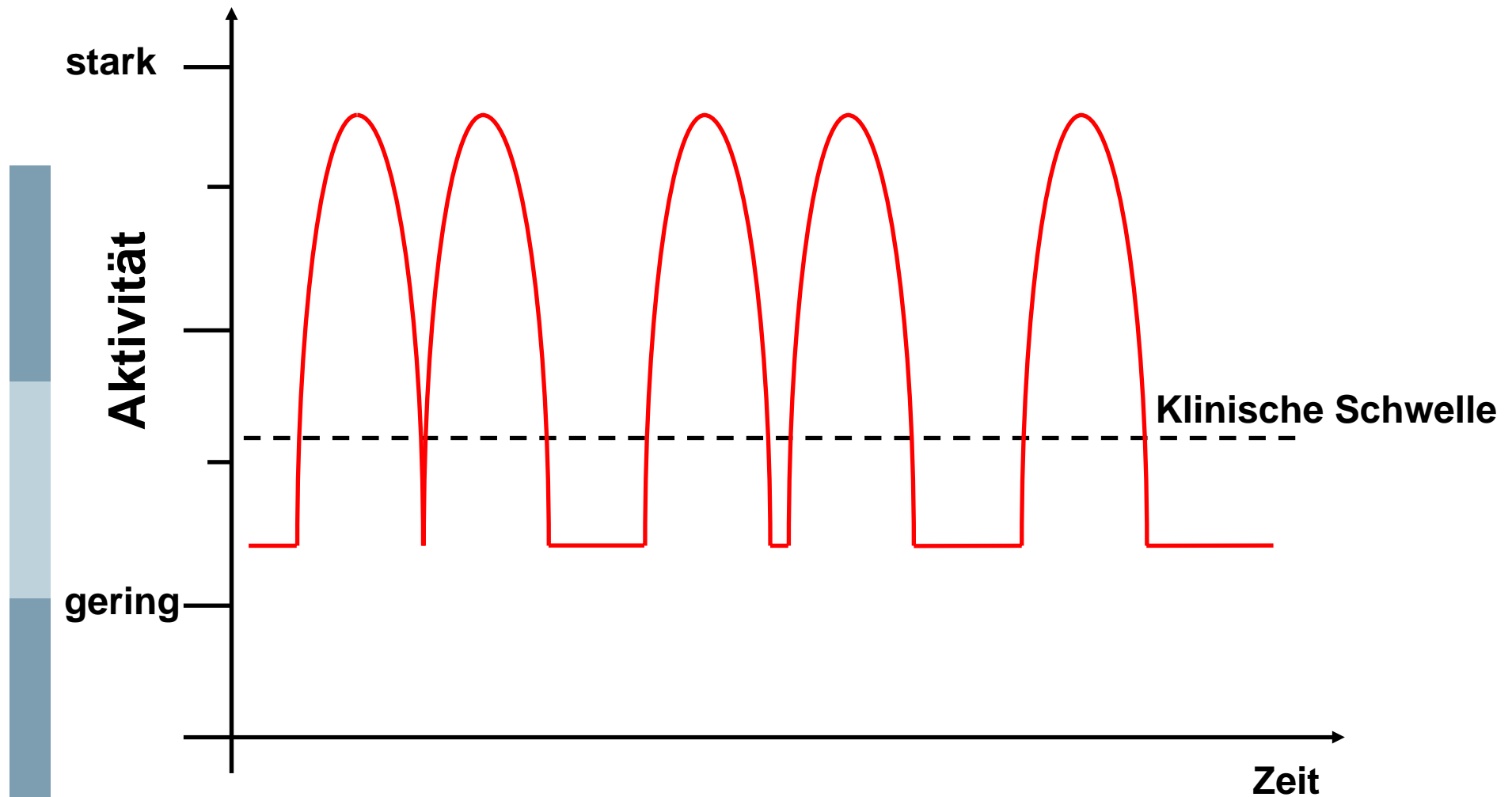
Verlaufsformen

13% der Patienten



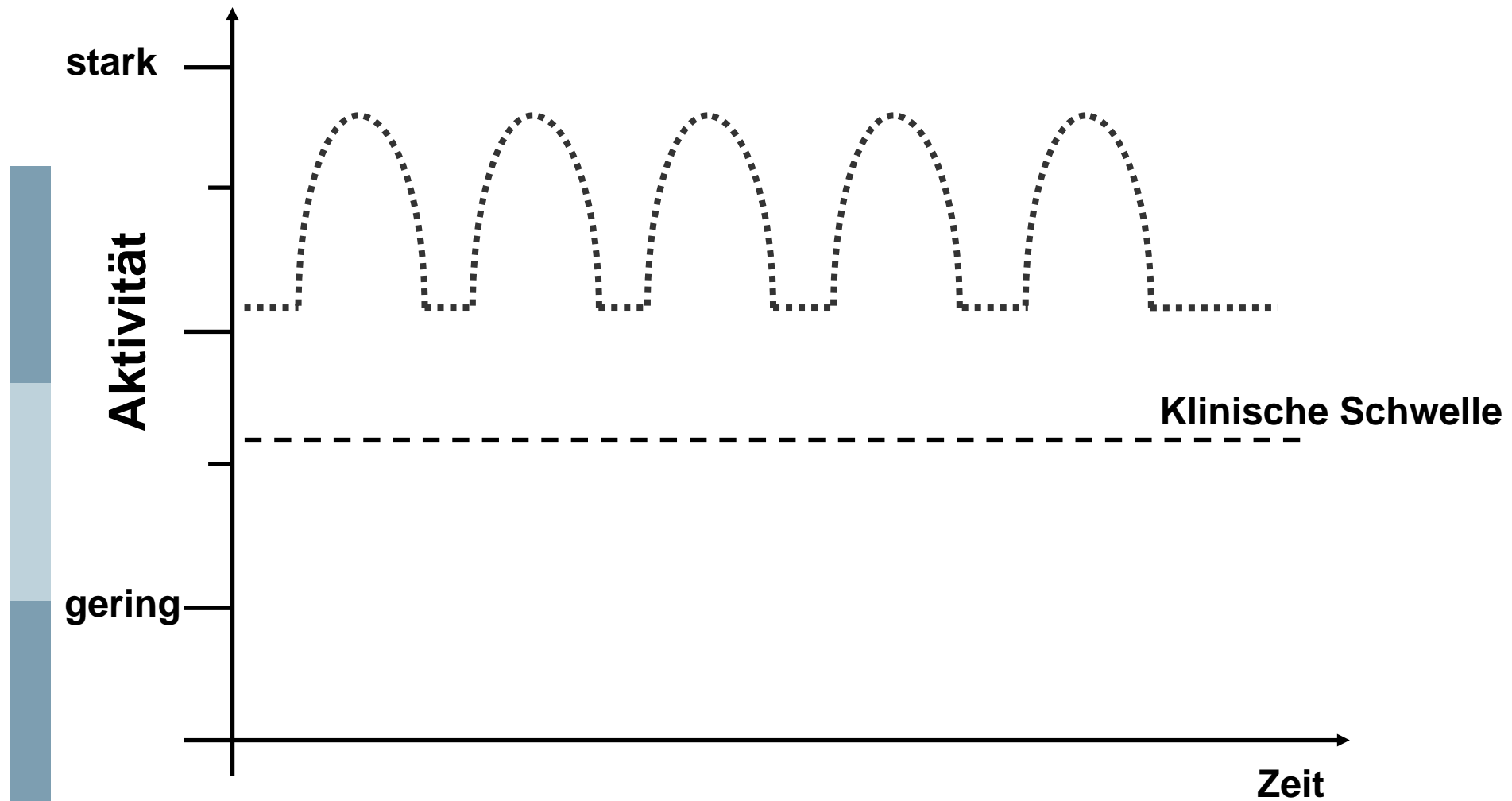
Verlaufsformen

60% der Patienten



Verlaufsformen

3% der Patienten

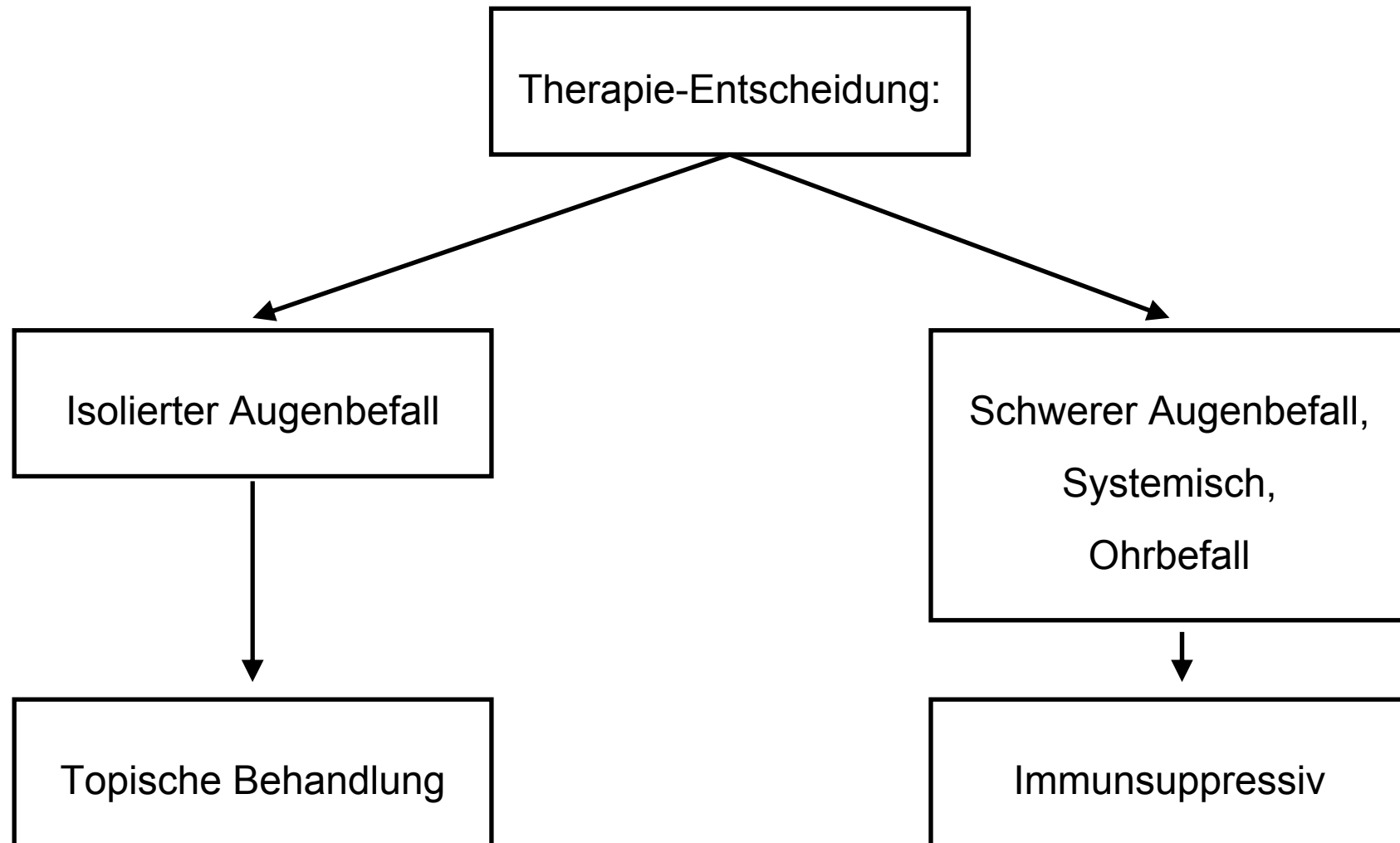


Beschwerdebilder und Verlaufsformen

- Isolierte Affektion eines Organsystems
 - Kombinierte Affektion aller Organsysteme
 - Atypische Organsysteme (Muskel, Gefäße)
-
- Monophasischer Verlauf
 - Multiple Schübe
 - Chronischer Verlauf
-
- Das Behandlungsregim muss **individuell** auf jeden **einzelnen Patienten** angepasst werden
- Es gibt **keine Standard-Therapie**

- Das „typische“ Beschwerdebild
- Verlaufsformen
- „Klassische“ Behandlungsformen
- „Neue“ Behandlungsformen

„Klassische“ Behandlungsformen



„Klassische“ Behandlungsformen

Systemische Immunsuppressive Therapie:

- Kortison 1-2 mg/ kg Körpergewicht (60-120mg täglich)
- Bei Stabilität nach 3 Wochen Reduktion
- Langsames Unterschreiten der „Cushing-Schwelle“
- Bei Scheitern der Reduktion:
 - Kortison-sparende Medikamente:
 - **Cyclophosphamid, Methotrexat, Azathioprin, Tacrolimus, Leflunomide**

„Klassische“ Behandlungsformen

Systemische Immunsuppressive Therapie:

- Kortison-Puls-Therapie: 1000mg-2000mg Kortison für 5 Tage

Dualer Mechanismus:

- (a) Apoptose-Induktion
- (b) Genomische Effekte

- Ausschleichen

„Klassische“ Behandlungsformen

Algorithmus:

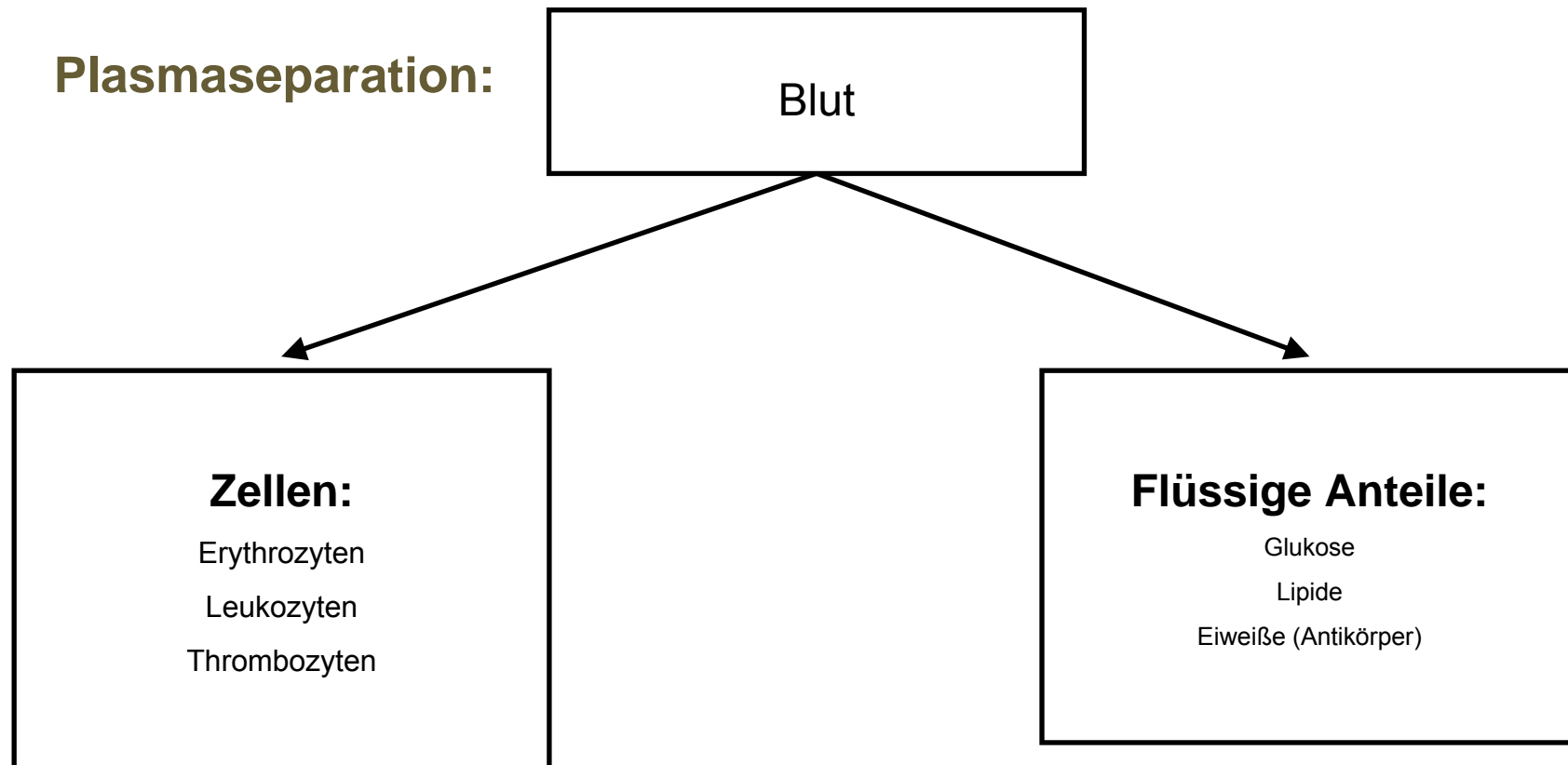
- (1) Schnell und aggressiv therapieren (Puls)
- (2) Langsame Reduktion und Kortison „sparen“
- (3) Objektive Befunde erfassen:
 - Hörtest
 - Gleichgewichtsprüfung
 - Augenuntersuchung
- (4) Bei erneuter Verschlechterung → (1)

CAVE: VASKULITIS

- Das „typische“ Beschwerdebild
- Verlaufsformen
- „Klassische“ Behandlungsformen
- „Neue“ Behandlungsformen

„Neue“ Behandlungsformen

Plasmaseparation:



„Neue“ Behandlungsformen

„Schematische
Darstellung“
Graphik

„Neue“ Behandlungsformen

Anwendung der **Plasmaseparation**:

- Multiple Sklerose
- Guillain-Barré-Syndrom
- CIDP=chronisch inflammatorische demyelinisierende Polyneuropathie
- Plasmozytom

→ Antikörper-vermittelte Erkrankungen

„Neue“ Behandlungsformen

Infliximab:

TNF α – Inhibitor

Tumor-Nekrose-Faktor → Mediator autoimmunologischer Prozesse

2 Fallberichte:

Zunächst systemisch Kortison

bei Therapieversagen Azathioprin bzw. Cyclophosphamid

Dann: TNF- α Inhibitor (Infliximab)

→ stabiler Verlauf

Fragen?

Kooperationen und Partner:

Universitäts- Hals-, Nasen- und Ohrenklinik Marburg:

Leitung Division Neuro-Otologie: Dr. P.C. Rausch
Direktor: Univ.-Prof. Dr. J.A. Werner

Institut für Neuroradiologie Marburg:

Direktor: Univ.-Prof. Dr. S. Bien

Klinik für Neurologie Mainz:

Fr. A. Schröer
PD Dr. B. Baier
Dr. P. zu Eulenburg
Leitung des Bereich Schwindel: Prof. Dr. F. Thömke

Institut für Neuroradiologie Mainz:

Direktorin: Fr. Prof. Dr. W. Müller-Forell
Dr. J. Gawehn

Klinik für Neurologie, Ludwig-Maximilians-Klinik München:

Direktorin: Fr. Univ.-Prof. Dr. M. Dieterich

Dr. Christoph Best

Email: bestc@uni-marburg.de

Neurologische Schwindelambulanz

Klinik für Neurologie, Philipps-Universität, Marburg

Baldingerstr. 1, 35043 Marburg

