

Coganin oireyhtymä

ICD-10: H16.3

OMIM: 257550

Muut nimet: *Coganin syndrooma, okulovestibulaarinen oireyhtymä.*

Coganin oireyhtymä on harvinainen tulehdussairaus, jolle on tyypillistä sisäkorvien ja silmien tulehdus. Niistä voi seurata näön huonontumista, kuulon heikentymistä ja tasapainovaikeuksia. Myös muualle elimistöön voi tulla tulehduksia kuten sydämeen, isoihin verisuoniin, hermostoon ja suolistoon.

Kirjoittaja: **Jaana Hirvonen**, Suomen Reumaliitto ry
Lääketieteellinen asiantuntija: **Tom Pettersson** HUS.

Esiintyvyys

Coganin oireyhtymä on harvinainen sairaus, eikä sen esiintyvyydestä ole tarkkaa tietoa. Tauti alkaa yleensä nuorella aikuisiällä 20–30 -vuotiaana. Miesten ja naisten sairastuvuudessa ei ole eroja. Yleensä sairastuneet ovat valkoihoisia.

Oireet

Tavallisimmat oireet ovat punaiset, kipeät ja valolle arat silmät sekä näkökyvyn heikentyminen. Silmäoireilu johtuu sarveiskalvon tulehduksesta eli keratiitista. Korvissa voi olla tinnitusta ja kuulo voi heikentyä, usein pysyvästi. Myös tasapainoelin voi vaurioitua, josta seuraa huimausta, tasapaino-vaikeuksia ja huonovointisuutta. Muina yleisoina voi tulla kuumeilua, uupumusta ja painon laskua.

Osalla sairastuneista voidaan todeta verisuonitulehdukseen eli vaskuliittiin sopivia oireita. Vaskuliitti-muutoksia voi esiintyä isoissa, keskikokoisissa ja pienissä valtimoissa sekä pikkulaskimoissa. Oireita voi ilmetä sydämen ja verisuoniston alueella. Aorttaläppävuoto on tavallisin Coganin oireyhtymään liittyvä sydänmuutos. Lisäksi voi ilmaantua neurologisia oireita kuten raajojen pistelyä ja tunteenpoissaoloja ja ruoansulatuselimistön oireita, kuten ripulia. Oireina voi olla myös niveloireita ja lihaskipuja sekä erityisesti sairauden pahenemisvaiheissa erityyppistä ihottumaa ja limakalvojen haavaumia.

Diagnosointi

Coganin oireyhtymälle ei ole omaa diagnostista testiä. Diagnoosi on kliininen ja perustuu tyypillisiin silmä- ja sisäkorvaoireisiin sekä toisaalta samoja oireita sisältävien sairauksien poissulkemiseen. Erilaiset laboratoriotesteissä todettavat muutokset voivat tukea diagnoosia, mutta eivät ole yksinomaan tälle sairaudelle tyypillisiä.

Taudin pahenemisvaiheiden aikana nähdään usein veren valkosolujen määrän lisääntyminen sekä suurentuneet [laskon](#) ja [C-reaktiivisen proteiinin](#) (CRP) arvot, jotka kertovat tulehduksen aktiivisuudesta. Erilaisia autoantigeneja voi löytyä. Niiden diagnostinen arvo on pieni, mutta ne voivat olla muiden sairauksien poissulkemiseksi tärkeitä. Verisuonten varjoainekuvaukset, angiografia tai mikroskooppinen tutkiminen voivat paljastaa tulehduksen lähinnä isoissa ja keskikokoisissa valtimoissa. Kuulotutkimuksella

voidaan selvittää kuulon heikentyminen.

Erotusdiagnostisesti, muiden sairauksien poissulkemiseksi joudutaan käymään läpi syfilis ja Ménièreen tauti sekä muita infektio- ja tulehdustauteja, kuten borrelioosi, sarkoidoosi, polyarteritis nodosa, granulomatoottinen polyangiitti (entinen Wegenerin granulomatoosi) ja Takayasan arteriitti.

Hoito

Coganin syndroomasta ei ole tehty hoitokokeiluja, eikä siihen ole parantavaa hoitoa, vaan hoito on oireenmukainen.

Coganin syndrooman ensisijainen hoitomuoto ovat glukokortikoidit. Silmän sarveiskalvon tulehdusta hoidetaan paikallisesti kortisonitipoilla. Vakavampiin silmäoireisiin sekä vaskuliitti- ja sisäelinoireisiin käytetään glukokortikoidihoitoa tablettimuodossa, mutta sen vaikutus kuulo-oireisiin on ollut huonompi. Varhain annettu suuriannoksinen glukokortikoidihoito voi kuitenkin vaikuttaa suotuisasti kuuloon, ellei pysyvää kuuroutumista ole vielä kehittynyt. Mikäli glukokortikoidit eivät auta riittävästi, kokeillaan yleensä muita [immunosuppressiivisia](#) lääkkeitä, kuten metotreksaattia, atsatiopriinia, siklo-sporiini A:ta ja syklofosfamidia.

Aorttaläpän korjausleikkaus on joskus tarpeellinen, samoin sisäkorvaimplanti.

Ennuste

Coganin oireyhtymän kulku voi olla varsin vaihteleva. Sairauden alku on usein aktiivinen ja voi kestää viikoista kuukausiin. Sen jälkeen osalla sairaus etenee vähitellen, kun taas osalla sairaus voi muuttua oireettomaksi tai vähäoireiseksi ja/tai edetä kohtauksittain.

Ennusteen kannalta on olennaista, minkä asteinen kuulon alentuma on, sekä onko sairaus ehtinyt aiheuttaa sydänkomplikaatioita. Mahdollinen kuuroutuminen ei yleensä korjaannu. Sitä vastoin silmäoireiden esiintyminen on usein jaksottaista, ja ne vastaavat hoitoon paremmin. Vakavat sisäelinongelmat tai sydän- ja verisuonioireisiin liittyvä kuolleisuus eivät ole Coganin oireyhtymälle tavallisia.

Lähteet ja lisätietoa

- Pr Rolando Cimaz ja Dr Jean-Christophe Lega: [Cogan´s Syndrome 10/2014 Orphanet](#)
- [Vasculitis UK](#)
- Claes Friman: Vaskuliitit, Suomen Reumaliitto, 2007.

Huomaa myös:

- På svenska: [Cogans syndrom](#)
- [Yhdistykset](#)
- [Liity postituslistalle](#)
- [Muistilista lääkäriin](#)

Päivitetty 7/2018