

A. Sandner¹ · K. Neumann¹ · S. Kösling² · C. Rasinski¹

¹ Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Kopf- und Halschirurgie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Halle/Saale

² Klinik und Poliklinik für Diagnostische Radiologie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Halle/Saale

Das Cogan-Syndrom

Zwei Fallberichte

David G. Cogan beschrieb erstmals 1945 ein Syndrom, das gekennzeichnet ist vom Vorhandensein einer nichtinfektiösen, interstitiellen Keratitis in Kombination mit einer schweren, rasch progredienten kochleovestibulären Dysfunktion, die bis zum völligen Ausfall der Innenohrfunktion fortschreiten kann. Typisch ist das gleichzeitige oder rasch aufeinanderfolgende Auftreten der Symptome. Aufgrund der kochleovestibulären Symptomatik interpretierten 11 Jahre zuvor Morgan und Baumgartner das Krankheitsbild noch als Sonderform eines durch die Augensymptomatik komplizierten M. Menière.

Das Cogan-Syndrom ist eine sehr seltene Erkrankung. Bislang sind in der internationalen Literatur weltweit etwa 250 Fallbeschreibungen [14] zu finden. Betroffen scheinen v. a. jüngere Erwachsene mit einem Häufigkeitsgipfel um das 3. Lebensjahrzehnt, aber auch Kinder [6] können erkranken. Hinsichtlich der Prädominanz eines Geschlechts finden sich in der Literatur unterschiedliche Angaben. Die Ätiologie und Pathogenese der Erkrankung ist nicht vollständig geklärt. Es scheint sich um ein autoimmunes Geschehen zu handeln, das möglicherweise durch virale Entzündungsprozesse getriggert wird [1]. In ungefähr der Hälfte der Fälle sind die okulären Symptome und in einem Drittel der Fälle die Innenohrstörungen die ersten Symptome [2].

Die Resitution des kochleären Schadens ist eingeschränkt. Aufgrund der ra-

piden Krankheitsprogression besteht nur bei frühzeitiger Diagnostik und Therapie die Chance, ein Restgehör zu erhalten. Wir berichten über den unterschiedlichen klinischen Verlauf zweier Patientinnen mit Cogan-Syndrom, die an unserer Einrichtung behandelt wurden.

Kasuistik I

Anamnese

Die 27-jährige Patientin wurde aufgrund einer hochgradigen Hörstörung beidseits mit begleitender Schwindelsymptomatik vorgestellt. Vier Wochen zuvor war sie andernorts aufgrund eines Rezidivhörsturzes links mit vestibulärer Beteiligung stationär behandelt worden. Die erneute dramatische Hörverschlechterung beidseits wurde dort als psychosomatische Störung fehldiagnostiziert. Etwa zeitgleich mit dem Auftreten des akuten beiderseitigen Hörverlusts war es zur Ausbildung einer Keratokonjunktivitis beidseits und eines blasenbildenden Exanthems palmar und plantar gekommen. Des Weiteren war eine akute Tracheobronchitis diagnostiziert worden. Der Allgemeinzustand der Patientin war reduziert, anamnestisch wurde ein Gewichtsverlust von etwa 10 kg in den letzten 4–6 Monaten angegeben.

Befunde

Audiologische/neurootologische Untersuchungen

Das Tonschwellenaudiogramm ergab eine Surditas beidseits mit Steilabfall der

Hörkurve bei 0,25 kHz links und 0,5 kHz rechts. Otoakustische Emissionen (OAE) waren beidseits nicht ableitbar, in der BERA („brainstem electric response audiometry“) waren beidseits bei 80 dB ebenfalls keine Hirnstammpotenziale ableitbar. In der Computernystagmographie fand sich eine thermische Unerregbarkeit beidseits, ein rotatorischer Nystagmus war nicht induzierbar, der optokinetische Nystagmus war symmetrisch, und der Sakkadentest war ungestört.

Die vestibulospinalen Reaktionen waren sehr unsicher mit deutlicher Fallneigung im Unterberger-Tretversuch. Die dynamische Posturographie ergab ein hochgradiges vestibuläres Defizit. Die durchgeführte Magnetresonanztomographie (MRT) ergab diskrete Anzeichen einer labyrinthären Reizung beidseits, mit stärkerer Betonung der linken Seite (■ **Abb. 1**). Die Computertomographie der Felsenbeine ergab einen unauffälligen Befund ohne Hinweis auf das Vorliegen einer entzündlichen oder tumorösen Läsion im Untersuchungsgebiet.

Ophthalmologische Untersuchungen

Die augenärztliche Untersuchung ergab eine Keratokonjunktivitis beidseits.

Laborparameter

Laborchemische Untersuchungen ergaben ein deutlich erhöhtes CRP von 195 mg/l (Normalwert <5 mg/l), eine erhöhte BSG von 98/135 mm (Normwert nach 1 h ≤20 mm), eine Leukozytose von $12 \times 10^9/l$ (Normalwert $3,8\text{--}9,8 \times 10^9/l$) und

eine Anämie mit einem Hb von 5,3 mmol/l (Normwert 7,3–9,9 mmol/l). Serologische Untersuchungen ergaben einen positiven IgG-Titer für Chlamydien.

TPHA-Test, HIV-Test, Hepatitisserologie, dsDNA, p-ANCA, c-ANCA, Cardiolipin-AK, LKM1, AMA, ANA-Profil, DEPI-AK, Kornea-AK, zirkulierende Immunkomplexe und Rheumafaktoren waren unauffällig. Außerdem wurde ein unauffälliger Liquorbefund diagnostiziert.

Gefäßduplexsonographie

Die extra- und transkranielle Doppler- und Duplexsonographie der hirnversorgenden Gefäße ergab einen bulbunahen Verschluss der linken A. carotis interna und deutlichen Gefäßwandveränderungen beider Aa. carotides communes mit konzentrischer Verdickung der Gefäßinnenwand. Die Doppler- und Duplexsonographie der peripheren Arterien ergab eine Stenose der A. femoralis superficialis, A. tibialis anterior, posterior und fibularis links im Stadium IIa–IIb nach Fontaine sowie eine Unterschenkelarterienstenose rechts. Die transösophageale Echokardiographie wies eine geringe Trikuspidalinsuffizienz bei sonst unauffälligem kardialen Befund nach. Ebenfalls unauffällig waren die Oberbauchsonographie sowie eine Spiral-CT des Thorax und Abdomens.

Diagnose: „Typisches“ Cogan-Syndrom

Therapie und Verlauf

Initial wurde auswärts unter der Diagnose eines Hörsturzes eine rheologische Infusionstherapie mit Trental und Prednisolon nach Stennert-Schema durchgeführt. Die ophthalmologischen und dermatologischen Pathologien wurden später lokal mit kortikoidhaltigen Augentropfen (Predni-Ophthal-Augengel® 4-mal tgl.) bzw. Salben (Fucicort®-Creme) behandelt. Nach systemischer Manifestation und Exazerbation des Krankheitsgeschehens erfolgte die i.v.-Applikation von insgesamt 5-mal 1 g Urbason (täglich 1 g über 5 Tage). Nach Diagnosestellung eines typischen Cogan-Syndroms erfolgte die gezielte Therapie mit Prednisolon in absteigender Dosierung, begin-

Zusammenfassung · Abstract

HNO 2009 · 58:698–703 DOI 10.1007/s00106-009-1980-6
© Springer Medizin Verlag 2009

A. Sandner · K. Neumann · S. Kösling · C. Rasinski
Das Cogan-Syndrom. Zwei Fallberichte

Zusammenfassung

Hintergrund. Das Cogan-Syndrom stellt eine diagnostische Herausforderung dar. Typisch für die seltene entzündliche Systemerkrankung sind eine interstitielle Keratitis und eine schwere kochleovestibuläre Funktionsstörung.

Kasuistiken. Bei der 1. Patientin lag ein „typisches“ Cogan-Syndrom mit audiovestibulärer Symptomatik und rezidivierender Keratokonjunktivitis vor. Im Verlauf zeigten sich zusätzlich vaskulitische Organmanifestationen mit multiplen Verschlüssen bzw. Stenosen der Karotiden und der Beingefäße. Bei der 2. Patientin lag ein „atypisches“ Cogan-Syndrom vor. Beidseitig bestanden ein progredienter Hörverlust und ein Vestibularisausfall, einseitig eine Konjunktivitis mit Lid-schwellung. Durch systemische und lokale Therapie mit Glukokortikoiden ließen sich die systemischen und okulären Beschwer-

den erfolgreich therapieren. Die 1. Patientin erhielt zusätzlich eine immunsuppressive Therapie mit Methotrexat. Da sie bereits vor Therapiebeginn ertaubt war, wurde sie später mit einem Kochleaimplantat (CI) rehabilitiert. Im 2. Fall blieb die Hörminderung unter Therapie mit Kortikoiden stationär, sodass die Patientin mit Hörgeräten versorgt werden konnte.

Fazit. Aufgrund der obligatorischen audiovestibulären Symptomatik kommt dem HNO-Arzt eine Schlüsselstellung in der Diagnose und Therapie des Cogan-Syndroms zu. Die frühzeitige Diagnose ist ein entscheidender prognostischer Faktor hinsichtlich des Erhalts bzw. der Restitution des Hörvermögens.

Schlüsselwörter

Cogan-Syndrom · Hörverlust · Keratitis · Vertigo · Therapie

Cogan's disease. Report of two cases

Abstract

Background. Cogan's disease is a diagnostic challenge. The typical form of this chronic inflammatory disease is characterized by non-syphilitic interstitial keratitis and acute audiovestibular impairment.

Case reports. The first patient had "typical" symptoms of Cogan's syndrome with recurrent keratoconjunctivitis, severe hearing loss and vertigo. Systemic cardiovascular manifestations occurred in the further course of the disease with multiple vascular stenoses of the carotids and vessels of the lower limbs. The second patient had "atypical" symptoms of Cogan's disease with progressive bilateral hearing loss and vestibular deficits, unilateral conjunctivitis and orbital swelling and unspecific symptoms, such as fever and headaches. Therapy with systemic and local corticoids was successful in both cases concern-

ing ocular and systemic symptoms. The first patient had received additional therapy with methotrexate, but had already become deaf before therapy had started. Cochlear implantation was successfully carried out. In the second patient hearing loss was stationary under therapy and the patient could be provided with hearing aids.

Conclusion. Because of obligatory cochleovestibular symptoms the otorhinolaryngologist has a key position in diagnosis and therapy of this rare entity. Early diagnosis is a crucial prognostic factor concerning preservation or restitution of hearing function.

Keywords

Cogan's disease · Hearing loss · Vertigo · Keratitis · Therapy

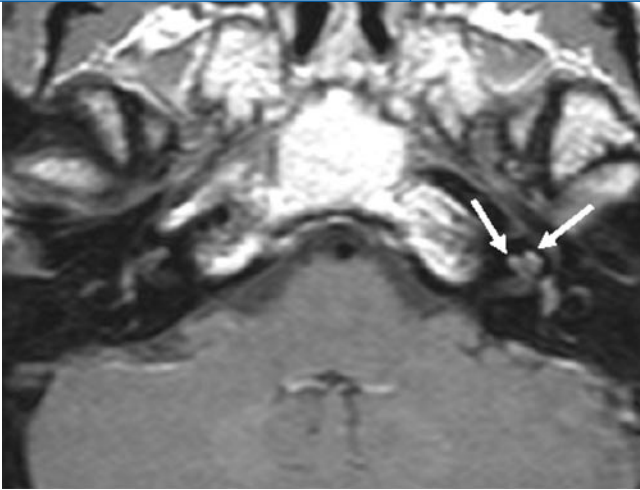


Abb. 1 ◀ Schläfenbein-MRT, T1-Wichtung, axial. Diskretes Kontrastmittelenhancement im Bereich der linken Kochlea (Pfeile)

nend mit der i.v.-Injektion von 1 g Prednisolon bis zu einer oralen Erhaltungsdosis von 10 mg/Tag und zusätzlicher Gabe von Methotrexat 15 mg/Woche. Außerdem wurden kortikoidhaltige Augentropfen appliziert.

Aufgrund der beiderseitigen Ertaubung wurde die Patientin 5 Monate nach Auftreten und 2,5 Monate nach Diagnosestellung des Cogan-Syndroms durch eine Kochlearimplantation linksseitig rehabilitiert. Intraoperativ zeigte sich bereits eine beginnende Fibrosierung der Kochlea, was die Elektrodeninsertion erschwerte. Bereits in der präoperativ durchgeführten MRT gab es Hinweise auf eine fibröse Obliteration der Bogengänge, rechts mehr als links, und des Vestibulums sowie der Kochlea beidseits im Bereich der basalen Schneckenwindung. Trotzdem konnte eine komplette Insertion erfolgen. Postoperativ kam es zu einem deutlichen CRP-Anstieg, der weitere Verlauf und die Rehabilitation der Patientin gestalteten sich unauffällig. Im Ergebnis der Rehabilitation konnte mit dem besten Programm ein Zahlenverstehen bei 65 dB von 100% und ein Einsilberverstehen von 65% verzeichnet werden.

Kasuistik II

Anamnese

Die stationäre Aufnahme der 47-jährigen Patientin erfolgte wegen Fieber, starker Kopfschmerzen und Erbrechen. Anamnestisch bestand ein prolongierter grip-paler Infekt seit etwa 6 Wochen. Zudem fanden sich eine ausgeprägte allgemeine Schwäche und ein reduzierter Allgemein-

zustand. Nachdem zunächst eine Meningitis durch Liquorpunktion ausgeschlossen worden war, rückte im Verlauf des stationären Aufenthalts ein progredienter Hörverlust mit begleitender Schwindelsymptomatik in den Vordergrund, sodass die Patientin in die HNO-Klinik verlegt wurde. Etwa 14 Tage nach Einsetzen der audiovestibulären Symptomatik war es zu einer schmerzhaften Rötung des rechten Auges gekommen, gleichzeitig entwickelte sich eine Schwellung im Bereich des Ober- und Unterlides.

Befunde

Audiologische/neurootologische Untersuchungen

Das Tonschwellenaudiogramm (■ **Abb. 2a**) zeigte rechtsseitig eine Schallempfindungsschwerhörigkeit von 40 dB bei 0,25 kHz mit Schrägabfall auf 60 dB bei 3 kHz, danach Abbruch der Hörkurve. Linksseitig fand sich ebenfalls Schallempfindungsschwerhörigkeit von 40 dB bei 0,25 kHz, danach Abfall der Hörkurve auf 70 dB bei 3 kHz und Abbruch der Hörkurve bei 4 kHz. OAE waren beidseits nicht ableitbar. Die Hörschwelle in der BERA lag rechts bei 80 dB, links bei 75 dB. In der überschwelligeren BERA waren bei 80 dB rechts J I und J III nicht ableitbar, links Latenzverlängerung von J III und J V und Verlängerung der Latenzdifferenz J III–V.

In der Computernystagmographie fand sich eine thermische Unerregbarkeit beidseits, ein rotatorischer Nystagmus war nicht induzierbar, der optokinetische Nystagmus war symmetrisch bei verzögerter Steigerungsfähigkeit, und der Sakkaden-

test war ungestört. Die Testung der subjektiven Vertikale war ohne pathologischen Befund. Die vestibulospinalen Reaktionen waren sehr unsicher mit deutlicher Fallneigung im Unterberger-Tretversuch. Die Schädel-MRT ergab eine Schwellung im Bereich des Ober- und Unterlides rechtsseitig mit deutlichem Enhancement nach i.v.-Kontrastmittelanwendung. Des Weiteren bestand ein meningeales Kontrastmittelenhancement. Die CT war bis auf die beschriebene Schwellung im Bereich des Ober- und Unterlides ohne pathologischen Befund.

Ophthalmologische Untersuchungen

Die augenärztliche Untersuchung ergab eine Lidphlegmone und Chemosis rechtsseitig.

Laborparameter

Laborchemische Untersuchungen ergaben ein erhöhtes CRP von 95 mg/l (Normalwert <5 mg/l), eine Leukozytose von $20 \times 10^9/l$ (Normalwert $3,8-9,8 \times 10^9/l$) und eine geringfügige Anämie mit einem Hb von 7,0 mmol/l (Normalwert 7,3–9,9 mmol/l). Serologische Untersuchungen ergaben einen positiven IgG-Titer für EBV, die übrige Virusserologie einschließlich HIV-Test war negativ, negativ war ebenfalls der Titer für Chlamydien. TPHA-Test, dsDSA, p-ANCA, c-ANCA, ANA-Profil waren unauffällig. Des Weiteren fand sich ein unauffälliger Liquorbefund.

Gefäßduplexsonographie

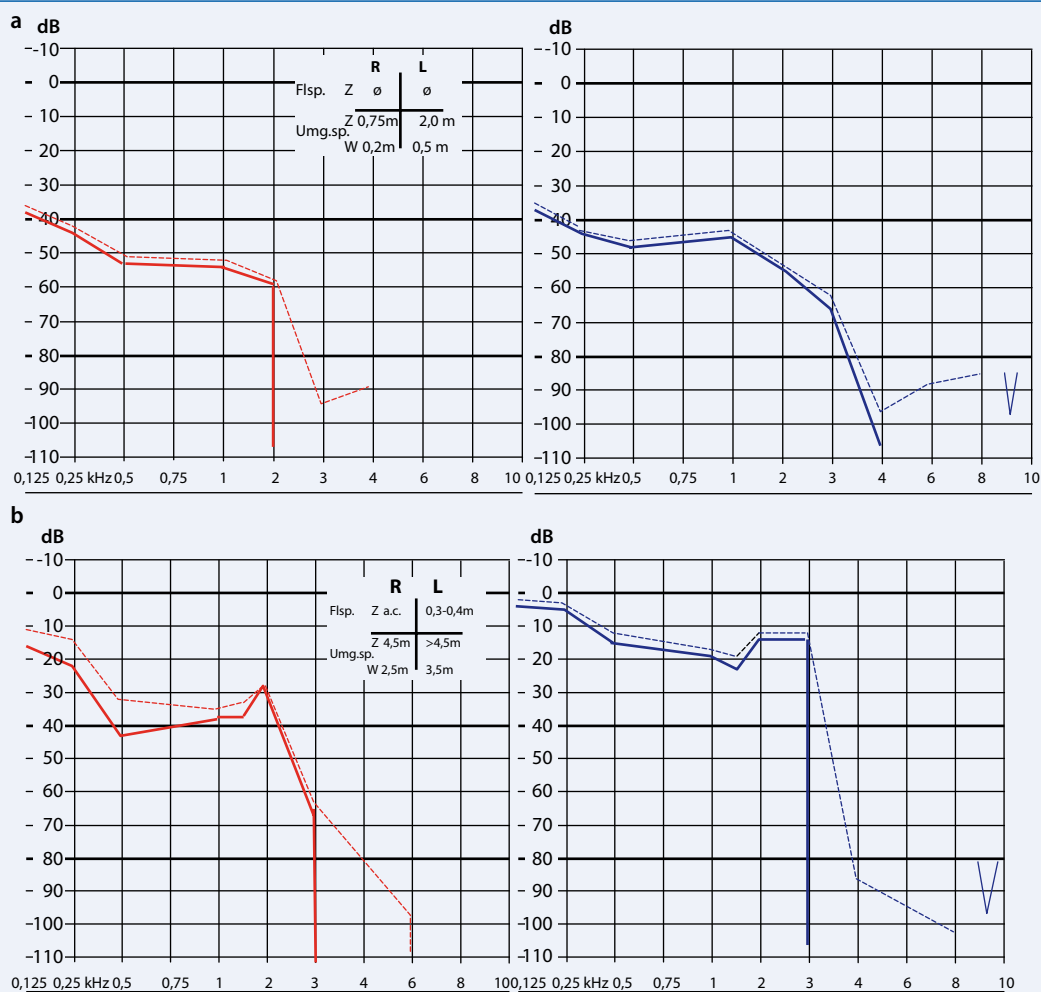
Die extrakranielle Doppler- und Duplexsonographie der hirnersorgenden Gefäße ergab einen unauffälligen Befund.

Diagnose: „Atypisches“ Cogan-Syndrom

Therapie und Verlauf

Therapeutisch erfolgte zunächst unter der Verdachtsdiagnose einer Meningitis eine hochdosierte Breitbandantibiose. Doch erst mit Beginn einer Prednisolontherapie (Dosierung nach Stennert-Schema) kam es zu einem deutlichen Abfall der Entzündungswerte und einer deutlichen Verbesserung der Schmerz- und Allgemeinsymptomatik der Patientin.

Abb. 2 ▶ **a** Tonaudiogramm der 2. Patientin bei Therapiebeginn (01/08).
b Tonaudiogrammkontrolle der gleichen Patientin (09/08) nach erfolgreicher Akuttherapie und unter Kortikoid-Erhaltungstherapie (Prednisolon 7,5 mg/Tag)



tin. Die ophthalmologische Symptomatik war unter der systemischen Kortikoidtherapie und zusätzlichen Lokaltherapie mit Inflanefran®-Augentropfen komplett rückläufig. Die Patientin wurde auf eine Kortikoiddauertherapie mit einer Erhaltungsdosis von 7,5 mg/Tag p.o. eingestellt.

In der Anschlussheilbehandlung wurde diese Dauermedikation aus unbekannten Gründen abgesetzt, woraufhin es unmittelbar wieder zu einer akuten Hörverschlechterung kam. Die erneute Medikation mit Prednisolon nach Stennert führte wiederum zu einer Verbesserung der Innenohrfunktion (links > rechts; **Abb. 2b**). Die Patientin ist nunmehr dauerhaft auf eine Erhaltungsdosis von 7,5 mg Prednisolon/Tag eingestellt. Aufgrund des prompten Ansprechens auf die Kortikoidtherapie wurde bisher auf eine zusätzliche Gabe von Immunsuppressiva verzichtet. Die Patientin ist mit Hörgeräten rehabilitiert. Hinsicht-

lich des Ausfalls des Vestibularorgans ist sie teilkompensiert.

Diskussion

Das Cogan-Syndrom ist eine seltene Erkrankung, die typischerweise eine nichtsyphilitische interstitielle Keratitis und audiovestibuläre Symptome vereinigt. Da diese klassischen Symptome nicht generell zeitgleich auftreten und außerdem auch andere okuläre Krankheitszeichen auftreten können, wird von einigen Autoren eine atypische Verlaufsform des Cogan-Syndroms von der klassischen Verlaufsform abgegrenzt. Die klinische Relevanz dieser Unterscheidung erscheint fragwürdig [14], zumal die Keratitis durch eine bereits begonnene lokale oder systemische Kortikoidtherapie maskiert sein kann. Die vorliegenden Kasuistiken sind charakteristisch jeweils für einen „typischen“ bzw. „atypischen“ Verlauf, wobei in letzterem Fall unmittelbar lokale Kortikoide appli-

ziert wurden, sodass eine Keratitis ggf. tatsächlich verschleiert worden sein könnte.

Die Diagnostik ist i. d. R. schwierig, und nur wenn die okulären und audiologischen Symptome gleichzeitig auftreten, wird ein Cogan-Syndrom offensichtlich [1]. Grasland [3] beschreibt, dass die Diagnose um durchschnittlich 21,9 Monate verzögert ist. Oftmals werden mehrere Ärzte konsultiert, bevor die Diagnose gestellt wird [11].

Ätiopathogenetisch wird ein autoimmunes Geschehen vermutet, doch obwohl die diagnostischen Möglichkeiten in den letzten Jahren stark verbessert wurden, gibt es bis dato keinen spezifischen Test, der für das Vorliegen eines Cogan-Syndroms beweisend wäre. Die aktuellsten Untersuchungen stammen von Lunardi [5], der ein immundominantes Peptid aus dem Serum von Patienten mit Cogan-Syndrom isolierte. Dieses sog. „Cogan-Peptid“ zeigt Ähnlichkeit zum „cell density enhanced protein tyrosin phos-

Tab. 1 Symptomkomplexe bei 2 Patientinnen mit Cogan-Syndrom

	Patientin 1	Patientin 2
Erstmanifestation	04/04	11/07
Alter	27	47
Audiologische Symptome	Taubheit beidseits	Hochgradige Innenohrschwerhörigkeit
Vestibuläre Symptome	Thermische Unerregbarkeit beidseits, per- und postrotatorische Unerregbarkeit beidseits	Thermische Unerregbarkeit beidseits, per- und postrotatorische Unerregbarkeit beidseits
Okuläre Symptome	Keratokonjunktivitis	Konjunktivitis, Chemosis, Oberlidsschwellung
Zeitpunkt des Auftretens der okulären Symptome in Relation zur audiovestibulären Symptomatik	Gleichzeitig	Okuläre Symptome etwa 14 Tage nach Auftreten der audiovestibulären Symptome
Begleitsymptomatik	„Tracheobronchitis“, Gewichtsverlust, reduzierter Allgemeinzustand, palmare und plantare Blasenbildung, multiple Gefäßveränderungen (Stenosen der Karotis und Unterschenkelarterien)	„Grippaler Infekt“, Fieber, Kopfschmerzen, Erbrechen, Gewichtsverlust, reduzierter Allgemeinzustand
Labor	CRP 195,8 mg/l; Leukozyten $12,2 \times 10^9/l$	CRP 95,2 mg/l; Leukozyten $20,49 \times 10^9/l$
Verlauf	Surditas beidseits, Versorgung mit Kochleaimplantat, immunsuppressive Therapie	Besserung und Stabilisierung des Hörvermögens unter Kortikoidmedikation

phatase-1“ (DEP-1/CD148), welches vom sensorischen Epithel des Innenohrs und Endothelzellen exprimiert wird. IgG-AK aus Patientenserum gegen dieses Peptid binden an die Kochlea, hemmen die Proliferation von DEP-1/CD148 exprimierenden Zellen und können an Versuchstieren (Mäusen) die klinischen Zeichen des Cogan-Syndroms induzieren.

Manche Autoren [7] diskutieren eine Überstimulation des Immunsystems, z. B. durch Impfungen als möglichen Auslösemechanismus des Krankheitsgeschehens. Auch wurden Zusammenhänge mit Chlamydien- bzw. Virusinfektionen gesehen. Bei unseren Patientinnen fanden sich im 1. Fall ein positiver Chlamydientiter und eine Tracheobronchitis und im 2. Fall ein prolongiert verlaufender grippler Infekt.

Differenzialdiagnostisch kommen je nach der im Vordergrund stehenden Symptomatik v. a. rheumatische Erkrankungen, M. Wegener, eine rheumatoide Arthritis, das Vogt-Koyanagi-Harada-Syndrom oder ein M. Menière in Betracht [13]. Diese Erkrankungen wurden in den vorliegenden Fällen klinisch und serologisch ausgeschlossen.

Der Verlauf der Erkrankung ist durch einen progressiven Hörverlust gekennzeichnet. Die Progression kann auch schubweise verlaufen und führt in 50–85% der Fälle zu einer kompletten Ertaubung [10]. Nur bei einer gezielten rechtzeitigen Therapie besteht die Chance, ein funktionelles Restgehör zu erhalten [8]. Bei der 1. Patientin (■ Tab. 1) war anamnestisch ein Hörsturz vorausgegangen, der rheologisch und zusätzlich mit Kortikoiden therapiert wurde. Nach Beendigung der Kortikoidmedikation kam es unmittelbar zur erneuten, rasch progredienten Hörverschlechterung, wobei die Rezidivsymptomatik zunächst nicht konsequent diagnostiziert und therapiert wurde, sodass die Patientin innerhalb von 4 Wochen ertaubte. Auch die 2. Patientin (■ Tab. 1) erlitt nach Absetzen der Dauermedikation eine Progression des Hörverlusts, die jedoch durch sofortige erneute Kortikoidgabe regredient war. Die ophthalmologischen Symptome ließen sich, wie auch von anderen Autoren beschrieben [10, 12, 14], durch die Applikation topischer Kortikoide rasch unterdrücken.

Systemisch kommen Kortikosteroide zum Einsatz. Die Therapie wird i. d. R.

mit einem hochdosierten intravenösen Stufenschema begonnen, welches bis auf eine orale Erhaltungsdosis reduziert wird. Falls Kortikoide nicht effektiv sind, werden Immunsuppressiva wie Methotrexat, Ciclosporin A, Cyclophosphamid oder Azathioprin eingesetzt. Fricker [2] berichtete in jüngster Zeit über den erfolgreichen Einsatz von TNF- α in Rezidivfällen. Parnes [9] wies im Tierexperiment eine höhere Penetration von Kortikosteroiden in die Innenohrflüssigkeit bei intratympanaler Applikation nach und beschrieb auch klinisch eine Wirksamkeit bei 2 Patienten mit Cogan-Syndrom, wobei eine Patientin zusätzlich eine systemische Therapie mit Kortikoiden und Cyclophosphamid erhielt und der andere Patient später für ein Kochleaimplantat (CI) vorgeschlagen werden musste.

In Kasuistiken ist wiederholt beschrieben worden, dass es nach Absetzen der Kortikoide zur Verschlechterung des Hörvermögens gekommen ist [4]. Die Prognose ist unterschiedlich. Bei systemischen Manifestationen sind bei kardiovaskulärer Beteiligung vereinzelt tödliche Verläufe beschrieben. Bei irreversiblen Hörverlust kann eine Rehabilitation der Patienten mit Hilfe eines CI durchgeführt werden. Vor geplanter Implantation ist eine fibröse Obliteration der Kochlea im Rahmen der Grunderkrankung auszuschließen. Eine Fibrosierung der Kochlea kann intraoperativ die Elektrodeninsertion deutlich erschweren [12], wie wir auch bei unserer Patientin feststellen mussten.

Fazit für die Praxis

Das Cogan-Syndrom stellt trotz seiner Seltenheit eine wichtige Differenzialdiagnose bei Patienten mit progredientem Hörverlust und vestibulärer Symptomatik dar. Da die klassischen Augenbefunde nicht bzw. nicht gleichzeitig vorliegen müssen, ist die Diagnose oft schwierig. Eine frühzeitige Diagnose ist unserer Erfahrung entsprechend jedoch ein entscheidender prognostischer Faktor hinsichtlich des Erhalts bzw. der Restitution des Hörvermögens der Patienten. Die Rehabilitation bereits ertaubter Patienten durch ein Kochleaimplantat (CI) sollte frühzeitig erfolgen, da es im Verlauf zur Obliteration der Kochlea kommen kann.

Korrespondenzadresse

Dr. A. Sandner

Klinik und Poliklinik für Hals-, Nasen-, Ohrenheilkunde, Kopf- und Halschirurgie, Martin-Luther-Universität Halle-Wittenberg, Magdeburger Straße 12, 06097 Halle/Saale
annett.sandner@medizin.uni-halle.de

Interessenkonflikt. Der korrespondierende Autor gibt an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

1. Baumann A, Helbling A, Oertle S et al (2005) Cogan's syndrome: clinical evolution of deafness and vertigo in three patients. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 262:45–49
2. Fricker M, Baumann A, Wermelinger F et al (2007) A novel therapeutic option in Cogan diseases? TNF-blockers. *Rheumatol Int* 27:493–495
3. Grasland A, Pouchot J, Hachulla E et al (2004) Typical and atypical Cogan's syndrome: 32 cases and review of the literature. *Rheumatology* 43:1007–1015
4. Klement V, Hahn A, Hojdarova A, Sejna I (2007) Cogan's syndrome: a case report. *Acta Otolaryngol* 127(10):1115–1117
5. Lunardi C, Bason C, Leandri M et al (2002) Auto-antibodies to inner ear and endothelial antigens in Cogan's syndrome. *Lancet* 360:915–921
6. Massinger C, Keilmann A (2003) Das Cogan-I-Syndrom. *HNO* 51:66–70
7. Ndiaye IC, Rassi SJ, Wiener-Vacher SR (2002) Cochleovestibular impairment in pediatric Cogan's syndrome. *Pediatrics* 109:38–44
8. Orsoni JG, Zavota L, Vincenti V et al (2004) Cogan syndrome in children: early diagnosis and treatment is critical to prognosis. *Am J Ophthalmol* 137:757–758
9. Parnes LS, Sun AH, Freeman David J (1999) Corticosteroid pharmacokinetics in the inner ear fluids: an animal study followed by clinical application. *Laryngoscope* 109(7, Part 2):1–17
10. Pasanisi E, Vincenti V, Bacciu A et al (2003) Cochlear implantation and Cogan syndrome. *Otol Neurotol* 24:601–604
11. Pollard ZF, Greenberg M, Bashinsky A, Bordenca M (2007) Uveitis associated with atypical Cogan syndrome in children. *Arch Ophthalmol* 125:1574–1575
12. Selivanova O, Haxel BR, Mann WJ (2006) Das Cogan-Syndrom – Eine diagnostische Herausforderung. *HNO* 54:619–623
13. Shimura M, Yasuda K, Fuse N et al (2000) Effective treatment with topical cyclosporin A of a patient with Cogan syndrome. *Ophthalmologica* 214:429–432
14. Zierhut M, Schlote T, Stübiger N et al (2000) Cogan-I-Syndrom: Klinik, Therapie und Prognose. *Ophthalmologie* 97:197–202

Ullbricht, Ellen

Wenn Patienten nicht zahlen

Heidelberg: Springer-Verlag GmbH 2009, 242 S., (ISBN 978-3-540-79481-3), 39.95 EUR



Das Buch „Wenn Patienten nicht zahlen“ aus der Feder einer Juristin und Unternehmensberaterin befasst sich mit der Forderungsbeitreibung für Ärzte, Zahnärzte und Heilberufe. Im Vorwort wird postuliert, Ärzte müssten sich immer häufiger um andere Einnahmequellen bemühen, die Einnahmen aus den Kassenarztverträgen würden „bei Weitem“ nicht ausreichen. „Jetzt“ seien auch unternehmerische Fähigkeiten gefragt und Hilfe soll dieses Buch bieten. Es handelt vom Weg des Arztes zum Unternehmer (Kapitel A), beschreibt unternehmerische Strategien und ärztliche Rechts- und Standespflichten (Kapitel B) sowie ein erfolgreiches Forderungsmanagement (Kapitel C) – z. B. Bonitätsprüfung, Behandlungsvertrag, Honorarvereinbarung, Mahnung, Insolvenz des Patienten. Es folgt die gerichtliche Geltendmachung (Kapitel D), Schuldnertricks (Kapitel E), und das Outsourcing der Forderungsbeitreibung wird als Lösung diskutiert (Kapitel F). Im Text wird der Leser häufig direkt angesprochen: „Sie als Arzt“, „Ihr Unternehmen“, „was Sie ankündigen ...“, dies innerhalb eines Textes mit Ausführungen, die juristische Laien jedenfalls teilweise nicht mehr inhaltlich erfassen können. Verlässliche Zahlen zum Ausmaß der Zahlungsverweigerung durch Patienten werden nicht präsentiert, es wird jedoch darauf hingewiesen, dass eine Arztpraxis nach Angaben einer führenden ärztlichen Verrechnungsstelle im Durchschnitt „nur“ ca. 3% ihres Umsatzes abschreiben müsse. Dennoch: Das ohne Spalten und schwarz-weiß gedruckte Buch mit grau unterlegten Hervorhebungen und Auflistungen ist engagiert geschrieben, juristisch fundiert und gibt dem Arzt eine Vorstellung davon, wie schwierig und kompliziert es sein kann, einen

(ehemaligen) Patienten rechtlich korrekt zur Zahlung zu bewegen. Die Ärztin bzw. der Arzt, obwohl angesprochen als Zielgruppe, können das Buch wohl eher zur Orientierung bzw. zum Nachschlagen verwenden, und selbst dann darf häufig bezweifelt werden, dass sie/er allein dadurch wirkliche Hilfe bekommt. Ärzten wird vor allem vermittelt, dass sie – wenn Patienten nicht zahlen – sich an Profis wie die Autorin wenden sollten, und für diese professionelle Zielgruppe ist das Buch sicher hilfreich. Es ist, so gesehen, teilweise auch Werbung in eigener Sache.

R. Dettmeyer (Gießen)