




INFORME DE CASO

Síndrome Poliglandular Autoinmune tipo II, a propósito de un caso

Type II Autoimmune Polyglandular Syndrome, about a case

Alain Pérez Alvarez ¹, Yorman Toledo-González ^{2*}, Leonil Errasti-Peña ²

¹Universidad de Ciencias Médicas Artemisa. Facultad de Ciencias Médicas Artemisa. Artemisa. Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas Artemisa. Facultad de Ciencias Médicas Artemisa. Hospital Docente Iván Portuondo. Artemisa. Cuba

*Autor para la correspondencia: yormantoledogonzale@gmail.com

Recibido: 18 de julio de 2022
Aprobado: 29 de marzo de 2023

RESUMEN

Introducción: el Síndrome Poliglandular Autoinmune se caracteriza por la presencia en un mismo paciente de insuficiencias glandulares endocrinas, entre las que destacan: diabetes insulino dependiente, enfermedad tiroidea y enfermedad autoinmune no tiroidea fundamentalmente. De todas sus variantes, el síndrome poliglandular autoinmune tipo II es el más común.

Presentación del caso: paciente femenina de 33 años de edad que presenta desde los 16 años de edad Diabetes Mellitus tipo 1 y desde hace 2 años astenia generalizada. Acudió al servicio de salud por presentar síntomas que correspondían a una infección del tracto urinario, se ingresó en sala del servicio de Medicina Interna para tratamiento, donde se intensifica el cuadro de decaimiento marcado, diarreas, pérdida de peso, hipotensión e hipoglucemia, vitíligo y áreas de melanodermia, así como

sintomatología de malabsorción intestinal. Los estudios clínicos y analíticos realizados en el servicio comprobaron la presencia de una Enfermedad Addison y Enfermedad celíaca, las cuales se asocian al síndrome poliglandular autoinmune tipo II.

Conclusiones: la presentación del caso clínico permite comprender el seguimiento a largo plazo de los pacientes con síndrome poliglandular autoinmune, que garantice el diagnóstico precoz y tratamiento sustitutivo oportuno de otras enfermedades que surgen en la evolución de dicho síndrome, y que involucra a especialidades clínicas como: medicina interna, endocrinología, inmunología y genética, lo cual disminuye la morbimortalidad del paciente.

Palabras claves: Enfermedad Addison; Enfermedad Celíaca; Síndrome Poliglandular Autoinmune

ABSTRACT

Introduction: autoimmune Polyglandular Syndrome is characterized by the presence in the same patient of endocrine glandular insufficiencies, among which are: insulin-dependent diabetes, thyroid disease and mainly non-thyroid autoimmune disease. Of all its variants, autoimmune polyglandular syndrome type II is the most common. **Presentation of the case:** a 33-year-old female patient who has presented type 1 Diabetes Mellitus since she was 16 years old and generalized asthenia for 2 years. He went to the health service for presenting symptoms that corresponded to a urinary tract infection, he was admitted to the Internal Medicine service room for treatment, where the symptoms of marked decay, diarrhea, weight loss, hypotension and hypoglycemia, vitiligo and areas of melanoderma, as well as intestinal

malabsorption symptoms. The clinical and analytical studies carried out in the service confirmed the presence of Addison's disease and celiac disease, which are associated with type II autoimmune polyglandular syndrome. **Conclusions:** the presentation of the clinical case allows us to understand the long-term follow-up of patients with autoimmune polyglandular syndrome, which guarantees early diagnosis and timely replacement treatment of other diseases that arise in the evolution of said syndrome, and which involves clinical specialties such as: internal medicine, endocrinology, immunology and genetics, which decreases the morbidity and mortality of the patient.

Words key: Addison's disease; Celiac Disease; Autoimmune Polyglandular Syndrome

Cómo citar este artículo:

Pérez Alvarez A, Toledo-González Y, Errasti-Peña L. Síndrome Poliglandular Autoinmune tipo II, a propósito de un caso. Gac Med Est [Internet]. 2023 [citado día mes año]; 4(1):e249. Disponible en:<http://www.revgacetaestudiantil.sld.cu/index.php/gme/article/view/249>

INTRODUCCIÓN

El síndrome poliglandular autoinmune (SPA) es definido como una enfermedad en la que existe una coexistencia en el tiempo de varias alteraciones primarias de las glándulas que conforman el sistema endocrino y cuyo mecanismo etiopatogénico es de naturaleza autoinmune y que se asocia con otras afecciones inmunológicas que incluye, la presencia de niveles séricos de distintos auto anticuerpos órgano-específicos⁽¹⁻²⁾.

El termino SPA se define por primera vez por Neufeld y Blizzard en 1980 para describir la asociación de insuficiencia suprarrenal y tiroiditis autoinmunes con candidiasis mucocutánea crónica⁽²⁾.



La historia de la conceptualización del SPA se remonta a las observaciones realizadas por Papadopoulos y Hallengren sobre la asociación entre enfermedades endocrinas metabólicas, enfermedad celíaca y sarcoidosis. Años después Moss describe el caso de un paciente que además de enfermedad tiroidea presenta hemorragia alveolar difusa y enfermedad con presencia de anticuerpos antimembrana basal ⁽³⁾.

El SPA, desde el punto de vista clasificatorio, se divide en tres formas clínicas que tienen elementos distintivos entre ellas. La primera de ellas es denominada SPA tipo I e incluye la presencia de al menos tres de las siguientes afecciones: el hipoparatiroidismo, candidiasis mucocutánea, insuficiencia suprarrenal, hepatitis crónica y alopecia ⁽³⁻⁴⁻⁵⁾. En el tipo 3 no se afecta la corteza suprarrenal, diferencia clave con el tipo 2, porque hasta el momento no se ha mencionado alguna otra disimilitud. En ocasiones se describe el tipo 4, que engloba dos o más enfermedades autoinmunitarias específicas de órgano que no cumplen criterios de los tipos I, 2 o 3 ⁽⁶⁻⁷⁾.

El tipo II, es conocido también como síndrome de Schmidt debido al apellido del investigador que lo describió en sus inicios, es el más común de los síndromes inmoendocrinopáticos, combina la presencia de afecciones endocrinas metabólicas como son la insuficiencia renal, enfermedades tiroideas y diabetes mellitus con otras afecciones entre las que destacan el vitíligo, la psoriasis, el fallo gonadal y la anemia perniciosa entre otras. Un elemento distintivo de esta forma clínica es que, invariablemente tiene que estar presente, dentro de las tres afecciones necesarias para confirmar el diagnóstico, otra enfermedad de origen autoinmune pero que no esté relacionada con el sistema endocrino metabólico ⁽³⁻⁸⁻⁹⁾.

Actualmente tiene una incidencia de 1.4 a 4.5 casos en 100 000 habitantes, afectando preferentemente al sexo femenino sobre todo en la asociación de enfermedad de Addison y enfermedad tiroidea. La ciudad de Riobamba es la de mayor incidencia y prevalencia de enfermedades tiroideas, lo cual supone un aumento de comorbilidades de este tipo que generan la presencia del SPA ⁽¹⁰⁻¹¹⁻¹²⁾.

En el presente estudio se presenta un caso con un síndrome poliglandular autoinmune tipo II, paciente diagnosticada en el Hospital Docente Iván Portuondo, Artemisa, Cuba en el año 2018. Su baja incidencia constituye la motivación para la presentación del caso clínico.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 33 años de edad, raza blanca, múltipara, peso: 42kg, no posee hábitos tóxicos, sin antecedentes patológicos familiares de interés, diagnosticada con Diabetes Mellitus tipo 1 a los 16 años de edad, para lo cual lleva tratamiento con insulina, y episodios de debilidad generalizada que le dificultaba el caminar hace 2 años. En el interrogatorio del aparato ginecológico se recoge como datos: 3 gestaciones: 2 partos normales y un aborto provocado.



La paciente acude a la consulta el 14 de agosto del 2018, refiriendo síntomas urinarios de manera reiterada: orinas oscuras, polaquiuria, tenesmo vesical, dolor en ambas fosas lumbares, astenia y al examen físico presentaba tejido celular subcutáneo: disminución del panículo adiposo, abdomen: suave, depresible, ruidos hidroaéreos conservado, no doloroso a la palpación superficial y profunda, sistema respiratorio: frecuencia respiratoria: 19 respiraciones por minutos, murmullo vesicular conservado, no estertores, sistema cardiovascular: frecuencia cardíaca: 78 latidos por minutos, ruidos cardíacos ritmicos de buen tono e intensidad, tensión arterial: 80/60 mmHg, sistema nervioso central: consciente, orientada en tiempo, espacio y persona, no signos mníngeos ni de focalización neurológica. Se plantea como diagnóstico una infección del tracto urinario y se establece como terapéutica antibiótico parenteral: piperazilina 2.25g cada 8 horas, por lo que se ingresa en la sala del servicio de medicina interna del Hospital Docente Iván Portuondo.

Durante la estadia en sala la paciente presenta aumento en intensidad del decaimiento generalizado, alterando la marcha, además de diarreas, pérdida de peso (13kg en 4 meses) e hipoglucemia, al examen físico: piel: vitiligo y áreas de melanodermia y sistema cardiovascular: hipotensión arterial. Se reciben resultados de los exámenes complementarios: hematocrito: 0.29, hemoglobina: 9.57g/l, conteo de plaquetas: $200 \times 10^9/L$, leucograma: $6 \times 10^9/L$, eritrosedimentación: 15mm/h, transaminasa glutámico-oxalacética (GOT):25 U/L, transaminasa glutámico-pirúvica (GPT):37 U/L, gamma glutamil transpeptidasa (GGT):34 U/L, Amilasa:78 U/L. urocultivo positivo a Citrobacter, electrocardiograma: ritmo sinusal, radiografía de tórax en vista posteroanterior: sin alteraciones óseas, tejido celular subcutáneo y estructuras anatómicas correspondientes al aparato respiratorio y cardiovascular, ultrasonido abdominal: litiasis renal izquierda, Tomografía Axial Computarizada abdominal: negativa, Ionograma: Sodio-127 mmol/L--Potasio-5.4 mmol/L y estudios hormonales: cortisol plasmático en 15mcg/dl. Por el cuadro clínico presentado, resultados de exámenes de laboratorio e interconsulta con la especialidad de endocrinología, se plantea como diagnóstico inicial: Enfermedad de Addison y se establece como conducta terapéutica: esteroide de tipo Fludocortisona a dosis de 0.1mg/día y medidas generales.

Ante la nueva terapéutica, la evolución clínica de la paciente con respecto a languidez extrema e hipotensión arterial fue favorable, pero presentaba síntomas de malabsorción intestinal, por lo que se decide realizar endoscopia con biopsia de duodeno que resultó con signos de Enfermedad Celiaca: atrofia subtotal de vellosidades intestinales, infiltrado inflamatorio con más de 40% de linfocitos e hiperplasia de las criptas. Las dos patologías descritas según cuadro clínico y resultados obtenidos con las pruebas diagnósticas confirman los criterios diagnósticos de Síndrome Poliglandular Autoinmune tipo II en 13 días de estadia en sala, lo que garantiza la conducta apropiada, evolución favorable de la paciente y egreso del servicio de medicina interna del hospital el 25 de agosto del 2018.

DISCUSIÓN

Este síndrome es una rara poliendocrinopatía caracterizada por la enfermedad severa de múltiples glándulas endocrinas causada por trastornos inmunes con destrucción de los tejidos endocrinos. Ocurre alrededor de la tercera y cuarta décadas de la vida, y se reporta con mayor frecuencia en mujeres en relación a los hombres con una proporción de 3-4:1⁽¹³⁾. El caso presentado corresponde a una persona del sexo femenino, que según edad se ubica en la cuarta década de vida, lo que corresponde a la forma habitual de manifestación de esta entidad.

La causa de esta enfermedad es muy poco conocida. Se señala la asociación de la diabetes mellitus tipo 1 o el hipotiroidismo a la rubéola congénita (transmisión materno-fetal del virus); por estimulación inmune de ciertas proteínas de la dieta; por una susceptibilidad genética; o por disfunción idiopática inmunopatológica⁽⁹⁾. Estudios en ratones infectados por citomegalovirus han demostrado una enfermedad similar al síndrome poliglandular autoinmune tipo II, sin embargo, no se ha reportado esta relación en humanos. Esta enfermedad es de naturaleza familiar pero no existe un patrón de transmisión mendeliano característico⁽¹³⁾. En la paciente no se encontraron antecedentes familiares o de otro tipo que se relacione con lo planteado por otros investigadores en los artículos revisados.

La diabetes mellitus tipo 1 puede asociarse, preceder o suceder a las manifestaciones de insuficiencia tiroidea y adrenal, se señala que la diabetes mellitus tipo 1 es el componente más frecuente y el primero del síndrome poliglandular autoinmune tipo II⁽¹³⁾, como ocurrió en el caso estudio, donde presentó una asociación de Diabetes Mellitus precedente, enfermedad de Addison y enfermedad celíaca (clasificación de Marsh III), la investigación realizada por Gregorio Antonio Castillo Sánchez: Comportamiento del síndrome poliglandular autoinmune tipo III en una cohorte de ocho casos, se manifiesta la Diabetes Mellitus tipo 1, insuficiencia adrenal y afecciones tiroideas como principales elementos de la entidad analizada.

El diagnóstico es usualmente establecido por el examen clínico y el estudio de los niveles de hormonas en suero como hormona adenocorticotrópica, cortisol, hormona estimuladora del tiroide, triyodotironina, tiroxina, renina en plasma, hormona folículo estimulante, hormona luteinizante y electrolitos, además debe realizarse como complemento indispensable la detección de anticuerpos contra las diferentes glándulas endocrinas. Se debe realizar el diagnóstico diferencial con otros procesos que afectan diferentes glándulas y órganos, que tengan un origen inmune, cromosómico, hematológico o gastroenterológico⁽⁹⁻¹³⁾.

En el caso estudio se practicaron diferentes exámenes complementarios que permitieron establecer en un primer momento la enfermedad de Addison como diagnóstico, posteriormente los resultados de la biopsia al duodeno demostraron la asociación de una enfermedad gastrointestinal de origen autoinmune, lo que hizo englobar la historia clínica de la paciente en un SPA tipo II y la conducta terapéutica con tratamiento para mantenido y para la crisis de esteroides, garantizaron una evolución clínica favorable. La presentación

del caso realizada por R Pérez Pila et al ⁽¹³⁾ plantea el empleo de los diferentes exámenes complementarios para establecer su diagnóstico.

CONSIDERACIONES FINALES

La selección de este caso clínico se debe a la belleza intrínseca del mismo, no sólo por lo infrecuente de la entidad, sino también por la forma tan completa y didáctica en la que se presenta y evoluciona, el estudio de un solo paciente permite una revisión completa de la enfermedad. No obstante, la realidad no siempre se ajusta a las estadísticas de una forma tan exacta, ejemplo de esto lo constituye el caso presentado, por lo que el médico también ha de saber reaccionar frente a lo imprevisto.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1-Prieto Checa I., Martínez Machuca S., García Espinosa V. Síndromes poliglandulares autoinmunes: Diagnóstico y seguimiento en Atención Primaria. Medifam [Internet]. 2001 Dic [citado 2023 Ene 23]; 11(10): 73-81. Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1131-57682001001000009&lng=es

2-Solis Cartas U, García González V, Hernández Yane A, Solis Cartas E, Ulloa Alfonso A. Síndrome poliglandular tipo III. A propósito de un caso. Rev Cuba Reumatol [Internet]. 2014 [citado 16/12/2018]; 16(Suppl 1): 400-403. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1817-59962014000400010&lng=es

3-Castillo-Sánchez G, Paguay-Moreno Á, Solis-Cartas U. Comportamiento del síndrome poliglandular autoinmune tipo III en un cohorte de ocho casos. Revista Cubana de Reumatología [Internet]. 2019 [citado 19/02/2022]; 21(1Supp.1) Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/69>

4-Paneque Pocio ME, Fuentes Díaz Z, Fernández Leal S, Rodríguez Salazar O. Procedimiento anestésico de urgencia del síndrome poliglandular autoinmune tipo II: presentación de un caso. Archivo Médico Camagüey [Internet]. 2014 [citado 17/12/2018]; 15(2): [aprox. 0 p.]. Disponible en: <http://revistaamc.sld.cu/index.php/amc/article/view/1989>

5-Roncalés-Samanes P, de Arriba Muñoz A, Lou Francés GM, Ferrer Lozano M, Justa Roldán ML, Labarta Aizpuna JI. Síndrome poliglandular autoinmune tipo 1 y mutación C322fsX372. Anales de Pediatría [Internet]. 2015 [citado 16/12/2018]; 82(1):e60-e63. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S169540331400037X>

6-Berker JM. Poliglandular Deficiency Syndromes. Merck Manual for Healthcare Professionals [Internet]. 2014 [cited 20/01/2014] ;



<http://www.merckmanuals.com/professional/endocrine-and-metabolic-disorders/polyglandular-deficiency-syndromes/polyglandular-deficiency-syndromes>

7-Husebye ES, Anderson MS & Kämpe O. Autoimmune Polyendocrine Syndromes. N Engl J Med [Internet]. 2015 [22/03/2018]; 378(12):1132-1142. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/29562162>

8-Pourmotabbed G, Talavera F, Chausmer AB, Cooper M, Griffing GT. Polyglandular Autoimmune Syndrome, Type II. New York: www.emedicine.com; [Internet] 2012 [cited 15/06/2011]. Available from: <http://emedicine.medscape.com/article/124287-overview>

9-Urbina-Vázquez A, Rodríguez-Lobato E, Aquino-Matus J, Ramírez-Hobak L, Arenas R, Zacarías-Castillo R. Síndrome poliglandular autoinmunitario tipo II (síndrome de Schmidt): enfermedad de Addison y tiroiditis de Hashimoto asociado con vitíligo. Med. interna Méx. [Internet]. 2017 [citado 30/12/2018];33(2):241-5. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0186-48662017000200241&lng=es

10-Solis Cartas U, Gualpa Jaramillo G, Valdés González JL, Martínez Larrarte JP, Menes Camejo I, Flor Mora OP. Mielomeningocele y lupus eritematoso sistémico, una relación infrecuente. Rev Cubana de Reumatol [Internet]. 2017 [citado 24/12/2019]; 19(2): [aprox. 0 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/554>

11-Vascones Andrade WP, Solis Cartas U, Valdés González JL, Flor Mora OP, Menes Camejo I, Johana Calvopiña S, Sánchez Artigas R, et al. Lupus eritematosos sistémico y síndrome de Turner. Una asociación infrecuente. Rev Cubana de Reumatol [Internet]. 2017 [citado 24/12/2018]; 19(3): [aprox. 0 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/558>

12-Gómez-Morales J, LLópez-Morales M, Luaces-Martínez A, Blanco-Cabrera Y, Viera-Rosales M, Solis-Cartas U. Comportamiento de las Manifestaciones oftalmológicas en pacientes con artritis reumatoide. Rev Cubana de Reumatol [Internet]. 2015 [citado 03/12/2018]; 17(2): [aprox. 5 p.]. Disponible en: <http://www.revreumatologia.sld.cu/index.php/reumatologia/article/view/398>

13-Pila Pérez Rafael, Pila Peláez Rafael, Holguín Prieto Víctor A., Torres Vargas Etelívar, Rodríguez Martí Mariela. Síndrome Poliglandular Autoinmune tipo II: presentación de un caso. AMC [Internet]. 2013 Jun [citado 20/02/2022]; 17 (13): 370-380. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552013000300012&lng=es



Declaración de conflictos de intereses:

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

Contribución de los autores:

APA y YTG: conceptualización, investigación, administración del proyecto y revisión.

LEP: conceptualización, investigación, redacción-borrador original y edición.

Todos los autores participaron en la revisión y aprobación de la versión final.

Financiación:

No se recibió financiación para el desarrollo del presente artículo.

