

Revista Cubana de *Reumatología*

Órgano oficial de la Sociedad Cubana de Reumatología y el Grupo Nacional de Reumatología
Volumen XVI, Número 3, Suplemento 1, 2014; ISSN: 1817-5996
www.revreumatologia.sld.cu



ESTUDIO DE CASOS

Síndrome poliglandular tipo III. A propósito de un caso

Polyglandular syndrome type III. Concerning a case

Urbano Solis Cartas^I, Valia García González^{II}, Ana Hernández Yane^{III}, Ediesky Solis Cartas^{IV},
Alberto Ulloa Alfonso^V

^I MSc. Especialista de 1er Grado en Medicina General Integral y Reumatología. Centro de Reumatología. Hospital Docente Clínico Quirúrgico 10 de Octubre. Facultad de Ciencias Médicas 10 de Octubre. Universidad de Ciencias Médicas de la Habana. La Habana, Cuba.

^{II} MSc. Especialista de 1er Grado en Estomatología General Integral. Policlínico Docente Hermanos Ruiz Aboy. San Miguel del Padrón. Universidad de Ciencias Médicas de la Habana. La Habana, Cuba.

^{III} Especialista de 1er Grado en Estomatología General Integral. Policlínico Docente Hermanos Ruiz Aboy. San Miguel del Padrón. Universidad de Ciencias Médicas de la Habana. La Habana, Cuba.

^{IV} Licenciado en Ciencias de la Computación. Facultad de Ciencias Médicas de Matanzas. Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas. Matanzas, Cuba.

^V Especialista de 2do Grado en Fisiología Normal y Patológica. Facultad de Ciencias Médicas de Matanzas. Universidad de Ciencias Médicas de Matanzas. Matanzas, Cuba.

RESUMEN

El síndrome poliglandular autoinmune se define como la coexistencia de una o varias alteraciones primarias de las glándulas endocrinas cuya naturaleza es autoinmune y está asociada con otras patologías inmunológicas, con la presencia de anticuerpos órgano específicos circulantes dirigidos contra los órganos blancos, en la práctica médica diaria es una entidad poco sospechada, en este trabajo presentamos un caso típico de esta afección lo que nos mantiene alerta en el diagnóstico de esta afección.

Palabras clave: síndrome poliglandular, síndrome pluriglandular autoinmune.

ABSTRACT

The syndrome polyglandular autoimmune is defined as the coexistence of an or several primary alterations of the endocrine glands whose nature is autoimmune and it is associated with other immunologic pathologies, with the presence of circulating specific antibodies organ directed against the white organs, in the daily medical practice it is an entity little suspected, in this work we present a typical case of this affection what maintains us alert in the diagnosis of this affection.

Keywords: polyglandular syndrome, pluriglandular autoimmune syndrome.

INTRODUCCIÓN

El síndrome poliglandular autoinmune se define como la coexistencia de una o varias alteraciones primarias de las glándulas endocrinas cuya naturaleza es autoinmune y está asociada con otras patologías inmunológicas con la presencia de anticuerpos órgano específicos circulantes dirigidos contra los órganos blancos¹

Se clasifica en tres tipos dependiendo de los órganos afectados, el Tipo I involucra hipoparatiroidismo, insuficiencia suprarrenal, candidiasis mucocutánea, y en menor grado insuficiencia gonadal, alopecia, mala absorción y hepatitis crónica. El tipo II conocido también síndrome de Schmidt, además de insuficiencia suprarrenal presenta enfermedad tiroidea, diabetes mellitus y en menor grado fallo gonadal, vitíligo, anemia perniciosa y otra enfermedad autoinmune no endocrina. El tipo III se compone además de enfermedad autoinmune sin enfermedad de Addison con uno o más de los siguientes: Diabetes mellitus insulino dependiente, enfermedad tiroidea, enfermedad gástrica (anemia perniciosa) con componentes de autoinmunidad contra células parietales o factor intrínseco y una enfermedad autoinmunitaria no endocrina, aunque también puede presentarse vitíligo y alopecia.^{2,3}

El primer caso de asociación de este tipo con enfermedad celíaca y sarcoidosis fue reportado por Papadopoulos y Hallengren. Posteriormente Moss describió un paciente con hemorragia alveolar difusa, estableciéndose el diagnóstico de enfermedad de anticuerpos antimembrana basal sugiriendo su incorporación a este síndrome.^{4,5}

En este trabajo se reporta una paciente con diagnóstico de diabetes mellitus insulino dependiente, hipotiroidismo y vitíligo que comienza con cuadro inflamatorio crónico diagnosticándosele una artritis reumatoide.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 54 años con antecedentes patológicos personales de vitíligo, diabetes mellitus insulino dependiente e hipotiroidismo para lo cual lleva tratamiento con levo tiroxina sódica 2 tabletas diarias y familiares de madre aún viva diabética. Acude a nuestro servicio por presentar cuadro inflamatorio poliarticular crónico de más de 4 meses de evolución que se caracteriza por dolor intenso con signos inflamatorios dados por calor, aumento de volumen y limitación de la movilidad en codos, muñecas, metacarpofalángicas (MCF), interfalángicas proximales (IFP) y rodillas. Además refiere afectación articulación temporomandibular y dolor a la movilización de los hombros, así como rigidez matinal de más de 2 horas de evolución.

Durante este periodo de tiempo había recibido tratamiento antiinflamatorio no esteroideo del tipo del naproxeno y el ibuprofeno a dosis antiinflamatoria y tratamiento rehabilitador sin evidenciar mejoría ostensible del cuadro inflamatorio poliarticular. Por todo lo anterior se decide ingresar en nuestro centro.

Al examen físico se constató palidez cutánea mucosa, 15 articulaciones dolorosas y 11 articulaciones inflamadas, así que se le aplicaron cuestionarios clinimétricos a la paciente con una escala visual del dolor en 8, evaluación global de actividad de la enfermedad por el paciente en 8 y por el médico en 6 y un HAQ-CU en 1.225 que evidencia discapacidad moderada.

Durante el ingreso se comenzó tratamiento con diclofenaco sódico 75 mg diarios por vía intramuscular, así como el tratamiento de base para la diabetes y el hipotiroidismo. Además se le realizaron exámenes complementarios encontrándose anemia ligera con 10.2 gr/l, ligera trombocitosis 554 x 10⁹/l, velocidad de sedimentación globular acelerada en 65 mm/h, Leucocitos 8,3 x 10⁹/l.

La química sanguínea mostró glucosa 9,4 mmol/l, creatinina 113 mmol/l, proteínas 79 mg/l, albúmina 36 mg/l, TGP 27 ui/l, TGO 1 ui/l, fosfatasa alcalina 154 ui/L, LDH en 210 ui/l y CPK en 116 ui/l. Hubo un incremento en la proteína C reactiva de 48 mg/l, factor reumatoide en 512 mg/l y los anticuerpos anti péptidos citrulinados cíclicos fueron positivos. Los demás estudios fueron negativos incluyendo anticuerpos antinucleares.

Además se realizó Rayos X de tórax PA, ultrasonido abdominal y examen oftalmológico sin encontrarse alteraciones atribuibles al proceso actual. En el Rx de ambas manos y muñecas se observa disminución del espacio articular a nivel de ambos carpos e IFP. También se interconsultó el caso con las especialidades de endocrinología, gastroenterología y dermatología.

Con los datos obtenidos al interrogatorio y examen físico se llega al diagnóstico de una artritis reumatoide de reciente comienzo, se inició tratamiento con ibuprofeno 400 mg cada 8 hrs, 10 mg diarios de prednisona en 2 subdosis y methotrexate 7.5 mg vía oral 1 vez a la semana, así como suplemento de ácido fólico y medidas locales logrando con esto disminuir los signos flogísticos y el grado de discapacidad y afectación de la calidad de vida de la paciente. Fue egresada a los 17 días con notable mejoría de las causas que motivaron su ingreso.

Seis meses después del diagnóstico de artritis reumatoide, la paciente se encuentra controlada de sus enfermedades de base y se mantiene con el tratamiento antes mencionado.

DISCUSIÓN

En esta paciente se llega al diagnóstico de una artritis reumatoide por cumplir con los criterios de clasificación del colegio americano de reumatología, Figura 1 y se llega a la conclusión que estamos en presencia de un síndrome poliglandular autoinmune tipo III por la presencia de afectación tiroidea, diabetes mellitus insulino dependiente, vitiligo y otra afectación como una enfermedad reumática.⁶

Tabla 1. Criterios diagnósticos de artritis reumatoide según Colegio Americano de Reumatología. (ACR).

Criterios diagnósticos de artritis reumatoide
1. Rigidez matutina.- Durante al menos 1 hora. Presente durante al menos 6 semanas
2. Tumefacción observada por un médico. De 3 ó más articulaciones simultáneamente. Durante al menos 6 semanas
3. Tumefacción observada por un médico. De carpo, articulaciones metacarpofalángicas o interfalángicas proximales. Durante 6 ó más semanas
4. Tumefacción articular simétrica observada por un médico.
5. Cambios radiológicos típicos.- En manos. Deben incluir erosiones o descalcificaciones inequívocas
6. Nódulos reumatoideos
7. Factor reumatoide sérico. Por un método que sea positivo en menos del 5 % de los controles normales.

*Cuatro o más de los siguientes criterios deben estar presentes para el diagnóstico de la artritis reumatoide

Este síndrome se ha con una respuesta inmune, tanto humoral como celular y a una susceptibilidad genética ligada a HLA. La naturaleza autoinmune ha sido basada en la presencia de infiltración linfocítica de las glándulas afectadas, auto anticuerpos órganos no específicos en el suero contra receptores de hormona estimulante de tiroides, tiroglobulina, antígenos de superficie celular de tiroides, factor intrínseco, células gástricas parietales, células pancreáticas alfa, beta y delta y receptores de insulina. Anticuerpos a factor intrínseco

puede ser importante en la génesis de deficiencia de vitamina B12.^{7,8}

En cuanto a la inmunidad celular se ha encontrado que los linfocitos de muchos de éstos pacientes sufren transformación blastoide *in vitro* y producen factor inhibidor de la migración de los linfocitos después de la estimulación con antígenos tiroideos.⁹⁻¹¹

Después de haber analizado y estudiado este caso llegamos a la conclusión que siempre que tengamos la asociación de una o más enfermedades glandulares con alteración en otros órganos que sean piel, articulaciones, o cualquier enfermedad reumática debemos de pensar en esta posibilidad.

CONCLUSIONES

La presencia de afectación de varias glándulas con alteraciones de otros órganos o estructuras del cuerpo humano nos tienen que hacer sospechar en la presencia de un síndrome poliglandular autoinmune.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Betterle C, Zanchett, R. Update on autoimmune polyendocrine syndromes (APS). *Acta Biomed.* 2003;74(1):9-33.
- Cutolo M. Autoimmune polyendocrine syndromes. *Autoimmunity reviews.* 2014;13(2):85-9.
- Hadwen TI, Foster K, Buchanan J, Sutcliffe S, Sinha AK. A Case of Non-Ischaemic Cardiomyopathy Associated with Autoimmune Polyglandular Syndrome Type III. *Endocrine Practice.* 2014;1-10.
- Papadopoulos K; Hallengren B. Polyglandular autoimmune syndrome type III associated with coeliac disease and sarcoidosis. *Posgrad Me. J.* 1993;69:72-5.
- Pérez RVP, Peláez RUP, Prieto VAH, Vargas ET, Martí MR. Síndrome poliglandular autoinmune tipo II: presentación de un caso. *Revista Archivo Médico de Camagüey.* 2013;17(3):301-11.
- Arnett FC, Edworthy SM, Bloch DA, et al. The American Rheumatism association 1987. Revised criteria for the classification of Rheumatoid Arthritis. *Arthritis Rheum.* 1988;31:315-23.
- Gouveia S, Gomes L, Ribeiro C, Carrilho F. Rastreo de síndrome poliglandular autoinmune em uma população de pacientes com diabetes melito tipo 1; Screening for autoimmune polyglandular syndrome in a cohort of patients with type 1 diabetes mellitus. *Arq. bras. endocrinol. Metab.* 2013;57(9):733-8.
- Betterle C, Garelli S, Coco G, Burra P. A rare combination

- of type 3 autoimmune polyendocrine syndrome (APS-3) or multiple autoimmune syndrome (MAS-3). Autoimmunity Highlights. [revista en Internet]. 2014 [citado 15 julio 2014];5:27-31. Disponible en: <http://link.springer.com/article/10.1007/s13317-013-0055-6#page-2>*
9. Gouveia S, Gomes L, Ribeiro C, Carrilho F. Rastreo de síndrome poliglandular autoinmune em uma população de pacientes com diabetes melito tipo. *Arq Bras Endocrinol Metab.* 2013;57:9-11.
10. 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. *AMC [revista en Internet]. 2011 Abr [citado 15 julio 2014];15(2):343-51. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552011000200013&lng=es*
11. Pila Pérez R, Pila Peláez R, Holguín Prieto VA, Torres Vargas E, Rodríguez Martí M. Síndrome poliglandular autoinmune tipo II: presentación de un caso. *AMC [revista en la Internet]. 2013 Jun [citado 15 julio 2014];17(3):370-80. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552013000300012&lng=es*

Los autores refieren no tener conflicto de intereses.

Recibido: 21 de agosto de 2014

Aprobado 30 de septiembre de 2014

Publicado: 1ro de noviembre de 2014

Autor para la correspondencia: *Dr. Urbano Solis Cartas. E-mail: urbanosc@infomed.sld.cu*
Centro de Reumatología, Calzada de 10 de Octubre No 122 esquina Agua Dulce. Cerro. La Habana, Cuba.