

Serositis recidivante como manifestación de síndrome poliglandular autoinmune tipo 2

Sr. Director:

El síndrome poliglandular autoinmune (SPGA) tipo 2 se caracteriza por la presencia de disfunción inmune en dos o más glándulas endocrinas, produciendo con mayor frecuencia insuficiencia suprarrenal, enfermedad tiroidea autoinmune y diabetes mellitus (DM) tipo 1¹. Habitualmente se considera equivalente del síndrome de Schmidt, aunque la descripción inicial de este último corresponde a dos casos con insuficiencia suprarrenal y tiroiditis autoinmune como únicos hallazgos patológicos. Su inicio es en la edad adulta, con un patrón de herencia poligénica¹. La asociación de serositis con esta entidad es excepcional, motivo por el que consideramos de especial interés la descripción del siguiente caso clínico.

Un varón de 43 años ingresa en 2003 por cuadro de dolor centroráxico de aumento con la inspiración y el decúbito asociado a dificultad respiratoria de varias horas de evolución. En el interrogatorio dirigido refería además pérdida de 10 kg y tez más morena en el último año. En la exploración la presión arterial era de 85/65, con una frecuencia cardíaca de 110 lpm e hiperpigmentación generalizada, más marcada en areolas mamarias y pliegues palmares. El paciente había sido diagnosticado de hepatitis crónica por virus de la hepatitis C y enfermedad de Graves que precisó tiroidectomía total 5 años antes, por lo que recibía tratamiento sustitutivo con tiroxina. Como antecedentes familiares destacaba la existencia de DM tipo 2 en su madre y enfermedad de Graves en una hermana. Para el estudio del cuadro que motivó el ingreso se realizó un ecocardiograma donde se apreció derrame pericárdico de moderada cuantía. En los análisis sanguíneos se determinaron los siguientes valores: glucosa, 53 mg/dl; Na⁺, 131 mEq/l; K⁺, 5,7 mEq/l; cortisol basal, < 1 µg/dl con positividad de los anticuerpos anti-21-hidroxilasa (892 U/ml). Con estos datos se instauró tratamiento con hidrocortisona, experimentando una mejoría notable de su estado general y desaparición del derrame pericárdico en ecocardiografía realizada 48 horas después.

Seis meses después reingresa por dolor retroesternal de características pleuríticas con aumento progresivo en intensidad de 4 días de evolución. Un ecocardiograma confirmó la existencia de derrame pericárdico moderado de distribución uniforme. En análisis se evidenció una glucemia de 359 mg/dl. Se determinó la enzima convertidora de angiotensina y se realizó estudio de autoinmunidad con anticuerpos antinucleares, anticuerpos antiantígenos extraíbles del núcleo, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, inmunocomplejos circulantes y complemento, cuyos resultados fueron normales o negativos. Se realizó una tomografía axial computarizada toracoabdominal donde se apreciaron múltiples adenopatías mediastínicas de pequeño tamaño como única alteración. Ante estos hallazgos, unidos a la presencia de una prueba de la tuberculina positiva, se practicó una mediastinoscopia diagnóstica que demostró cambios antracóticos inespecíficos con cultivo de micobacterias negativo. El paciente fue tratado con insulina, hidrocortisona, fludrocortisona y levo-tiroxina, con resolución nuevamente del derrame pericárdico. Desde entonces se mantiene asintomático.

El paciente descrito tiene un SPGA en base a la presencia de enfermedad de Graves, insuficiencia suprarrenal primaria y DM insulinodependiente, destacando que tanto la insuficiencia suprarrenal como la DM debutan con una pericarditis aguda con derrame pericárdico, con resolución del mismo tras la introducción de tratamiento sustitutivo. Aunque la asociación de pleuropericarditis con hipotiroidismo es bien conocida, existen menos de diez casos en la literatura donde se relacione serositis con SPGA²⁻⁴. Estos pacientes son

habitualmente mujeres y la endocrinopatía se diagnostica habitualmente antes de la serositis, aunque también puede ser coincidental o descubrirse posteriormente. En los casos referidos existe afectación a nivel pleural o más frecuentemente pericárdica, y en la mayoría de los pacientes en los que se realizó estudio del líquido se evidenció un exudado, lo que nos indica la existencia de inflamación serosa. Aunque la teoría más aceptada para la formación de serositis es autoinmune, se desconoce si los complejos inmunes circulantes que aparecen son verdaderamente patogénicos, ya que no se han podido demostrar en líquido o tejidos de serosas. En este sentido muchos pacientes tienen inmunocomplejos circulantes en sangre y no desarrollan serositis, y otros, como en nuestro caso, tienen un estudio de autoinmunidad negativo, por lo que no se puede confirmar esta teoría patogénica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Schatz DA, Winter WE. Autoimmune polyglandular syndrome II: clinical syndrome and treatment. *Endocrinol Metab Clin N Am*. 2002;31:339-52.
2. Tucker WS Jr, Niblack GD, McLean RH, Alspaugh MA, Wyatt RJ, Jordan SC, et al. Serositis with autoimmune endocrinopathy: Clinical and immunogenetic features. *Medicine*. 1987;66:138-47.
3. Levi I, Riesenbergs K, Schlaeffer F. Recurrent pleural effusion as the presenting symptom of autoimmune endocrinopathy type II. *IMAJ*. 2002;4 Suppl:967-68.
4. Algun E, Erkoc R, Kotan C, Guler N, Sahin I, Ayakta H, et al. Polyserositis as a rare component of polyglandular autoimmune syndrome type II. *Int J Clin Pract*. 2001;55:280-1.

F. J. Fernández Fernández^a, J. de la Fuente Aguado^a, S. Pérez Fernández^a, E. Hervás Abad^b y C. Páramo Fernández^b

^aServicio de Medicina Interna. ^aServicio de Endocrinología. Complexo Hospitalario Universitario de Vigo.