

permitiendo enfocar y adecuar los esfuerzos terapéuticos a la voluntad del paciente y respetar así su principio de autonomía^{10,11}.

Bibliografía

1. Antolín A, Ambrós A, Mangirón P, Alves D, Sánchez M, Miró O. Grado de conocimiento del documento de voluntades anticipadas por el enfermo crónico que acude a urgencias. *Rev Clin Esp*. 2010;210:379–88.
2. Antolín A, Sánchez M, Miró O. Cambios en el conocimiento y el posicionamiento de los pacientes con enfermedades crónicas respecto al testamento vital tras un período de 5 años desde su regulación legislativa y su difusión a la población general. *Gac Sanitaria*. Gaceta-10-185-R2 (en Prensa).
3. Antolín A, Sánchez M, Llorens P, Martín Sánchez FJ, González-Armengol JJ, Ituño JP, et al. Conocimiento de la enfermedad y del testamento vital en pacientes con insuficiencia cardíaca. *Rev Esp Cardiol*. 2010;63:1410–8.
4. Ovens H. Saturación de los servicios de urgencias. Una propuesta desde el Sistema para un problema del Sistema. *Emergencias*. 2010;22:241–3.
5. Juan A, Enjamio E, Moya C, García Fortea C, Castellanos J, Pérez Mas JR, et al. Impacto de la implementación de medidas de gestión hospitalaria para aumentar la eficiencia en la gestión de camas y disminuir la saturación de urgencias. *Emergencias*. 2010;22:249–53.
6. Saldaña Martínez MJ, Vegas Ibáñez F, Cebollero Leu N. Asistencia domiciliar de urgencia a enfermos paliativos por unidades extrahospitalarias: factores asociados a la resolución de la consulta en el domicilio. *Emergencias*. 2010;22:441–4.
7. Ferrer Pérez AI, Vidal Losada MJ, Tobeña Puyal M, Serrano Solares S, Ruiz-Echarri Rueda M, Pillastre Boscos E. Evaluación sintomática del paciente oncológico en urgencias. *Emergencias*. 2009;21:186–8.
8. Aguirre Tejedo A, Echarte Pazos JL, Minués Massó S, Supervía Caparrós A, Skaf Peters E, Campodarve Botet I. Implementación de un "Código sepsis grave" en un servicio de urgencias. *Emergencias*. 2009;21:255–61.
9. Ayuso Baptista F, Jiménez Moral G, Fonseca del Pozo FJ. Manejo de la insuficiencia respiratoria aguda con ventilación mecánica no invasiva en urgencias y emergencias. *Emergencias*. 2009;21:189–202.
10. Sanz-Ortiz J. ¿Es posible gestionar el proceso de morir? Voluntades anticipadas. *Med Clin (Barc)*. 2006;126:620–3.
11. Solsona Durán JF. Voluntades anticipadas: una herramienta para anticipar acontecimientos y facilitar la asistencia urgente. *Emergencias*. 2007;19:239–40.

A. Antolín Santaliestra*, M. Sánchez Sánchez y
Ò. Miró Andreu

*Servicio de Urgencias, Hospital Clínic i Provincial,
Barcelona, España*

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: ANTOLIN@clinic.ub.es
(A. Antolín Santaliestra).

doi:10.1016/j.rce.2011.01.016

Diarrea como primera manifestación del síndrome pluriglandular autoinmune tipo II (síndrome de Schmidt)

Diarrhea as first manifestation of the autoimmune pluriglandular syndrome type II (Schmidt Syndrome)

Sr. Director:

Cuando hay una disfunción inmunitaria que afecta a dos o más glándulas endocrinas y existen otros trastornos inmunitarios no endocrinos, se debe considerar la posibilidad de que exista un síndrome poliglandular autoinmune (SPA). Se clasifican en tres tipos según la clasificación de Betterle de 2002¹. El SPA tipo II o síndrome de Schmidt se caracteriza por la aparición de insuficiencia suprarrenal primaria¹, además de enfermedad de Graves o hipotiroidismo autoinmune, diabetes mellitus tipo I e hipogonadismo primario². Se estima que su prevalencia es de 1,4-2 por cada 100.000 habitantes y las mujeres se afectan unas tres veces más que los hombres³. Presentamos el caso de una paciente de 29 años que debutó con manifestaciones gastrointestinales en relación con un viaje.

Mujer de 29 años sin antecedentes patológicos de interés, antecedentes familiares de enfermedad tiroidea paterna no especificada. En tratamiento con hierro oral por anemia ferropénica. Consultó por cuadro de 15 días de evolución de

hiporexia y náuseas, así como diarrea (3-4 deposiciones diarias de consistencia blanda) sin productos patológicos, con pérdida de unos 6 kg de peso. Relacionaba el inicio de los síntomas con un viaje a Malta, si bien la familia refería cambios en el carácter y disminución de la ingesta de al menos dos meses de evolución. Al ingreso presentaba hipotensión arterial (85/53 mmHg) y febrícula de 37 °C. En el electrocardiograma se demostró taquicardia sinusal a 114 latidos por minuto. De complexión delgada, normohidratada, la exploración no aportaba otros datos relevantes. En el estudio analítico destacaba bicitopenia con $3,0 \times 10^9$ /l leucocitos con fórmula normal, hemoglobina 8,3 g/dl, hematocrito 23% (normocítica, normocrómica); elevación de transaminasas con aspartato aminotransferasa 114 U/l, alanina aminotransferasa 121 U/l, velocidad de sedimentación globular (VSG) 60 mm/h, proteína C reactiva 4,2 mg/l. Existían datos de malnutrición crónica como colesterol total 57 mg/dl, proteínas totales 4,5 g/dl y albúmina 2,5 g/dl. Los coprocultivos e investigación de parásitos en heces, así como serologías para virus de la hepatitis B, virus de la hepatitis C, virus de la inmunodeficiencia humana, *Salmonella typhi* y *Yersinia enterocolitica* fueron negativos. Las pruebas de función tiroidea mostraban hormona estimulante tiroidea (TSH) suprimida (0,01 ng/dl) y T4 5,8 ng/dl (hipertiroidismo primario), confirmándose enfermedad de Graves mediante la determinación de anticuerpos frente a receptor de TSH (TSI: 2,3 U/l). La gammagrafía mostró bocio multinodular (BMN) con nódulos calientes. Ante la persistencia de hipotensión y astenia intensa se determinó cortisol basal cuyo valor fue 0,0 mcg/dl, con hormona adrenocorticotropa (ACTH) 876 ng/dl.

Se trataba por tanto de una insuficiencia suprarrenal primaria. Se comprobó la etiología autoinmune mediante la determinación de anticuerpos anticápsula suprarrenal positivos ($> 1/40$). La paciente presentó buena respuesta al tratamiento sustitutivo con hidraltesona, así como antitiroideo con tiamazol y sintomático con propranolol.

Los síntomas de insuficiencia suprarrenal suelen instaurarse lentamente, pueden resultar difíciles de detectar y causan la muerte si no se diagnostican de forma adecuada. En esta paciente hubiese sido importante investigar la historia familiar ya que el SPA tipo II es de naturaleza familiar aunque no muestra patrón de transmisión mendeliano característico y existe una estrecha relación con HLA-B8³, por lo que se aconseja el despistaje del mismo en todos los familiares de primer grado¹⁻³. Todas las alteraciones clínicas y analíticas que presentó están descritas y se justifican de acuerdo al diagnóstico final^{3,4}. Es preciso destacar que la exploración física jugó un papel fundamental en la sospecha diagnóstica de un déficit endocrino múltiple, principal dificultad en este caso. En cuanto a la cronología de la clínica, cuyo inicio la paciente correlacionaba claramente con un viaje a Malta, postulamos una posible relación, en tanto en cuanto el destino costero pudiese suponer una sobreexposición a yoduros (fundamentalmente en relación a la alimentación). Éstos condicionarían la aparición de tirotoxicosis en una paciente con BMN (efecto Job-Basedow)⁵ que a su vez hubiera puesto de manifiesto la presencia de una insuficiencia suprarrenal subyacente.

Bibliografía

1. Betterle C, Dal Pra C, Mantero F, Zanchetta R. Autoimmune adrenal insufficiency and autoimmune polyendocrine syndromes: autoantibodies, autoantigens, and their applicability in diagnosis and disease prediction. *Endocr Rev.* 2002;23:327-64.
2. Neufeld M, Maclaren NK, Blizzard RM. Two types of autoimmune Addison's disease associated with different polyglandular autoimmune (PGA) syndromes. *Medicine.* 1981;60:355-62.
3. Molina Garrido MJ, Guillén Ponce C, Guirado Risueño M, Mora A, Carrato A. Síndrome pluriglandular autoinmune: Revisión. *An Med Interna.* 2007;24:445-52.
4. Rosillo González A, Cepeda Rodríguez MG, Molero Barroso MC. Hipertransaminemia secundaria a hipertiroidismo. *Aten Primaria.* 1999;23:505-6.
5. Roti E, Uberti ED. Iodine excess and hyperthyroidism. *Thyroid.* 2001;11:493-500.

C. Vallejo* y E. Sánchez

Servicio de Medicina Interna, Hospital Miguel Servet de Zaragoza, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carmen_v_r@hotmail.com (C. Vallejo).

doi:[10.1016/j.rce.2009.12.017](https://doi.org/10.1016/j.rce.2009.12.017)