

C. Herrera*, Raquel Quilez, Maria E. Castro y Carmen Canovas

Servicio de Geriátría, Hospital Nuestra Señora de Gracia, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: caro_herr@hotmail.com (C. Herrera).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2014.02.001>

Síndrome poliglandular autoinmune tipo IIIC: reporte de un caso



Type III polyglandular autoimmune syndrome: A case report

El síndrome poliglandular autoinmune (SPA) comprende un grupo de enfermedades autoinmunes de las glándulas endocrinas. Puede ocurrir desde la infancia hasta la edad adulta tardía¹.

Neufeld et al.² describieron la primera clasificación de fallo poliglandular, el tipo I, monogénico, el cual es muy poco frecuente, involucra hipoparatiroidismo, hipoadrenocorticismo y candidiasis mucocutánea, en menor grado insuficiencia gonadal, alopecia, mala absorción y hepatitis crónica, presentándose con mayor frecuencia entre los 3 y 5 años de edad. El tipo II o síndrome de Schmidt, se caracteriza por insuficiencia adrenocortical, en asociación con enfermedad tiroidea y/o diabetes mellitus (DM) insulinodependiente, en menor grado fallo gonadal, y/o otra enfermedad autoinmune no endocrina como vitiligo o anemia pernicioso, siendo más frecuente en edades de 20-60 años². El tipo III presenta concurrencia de enfermedad tiroidea autoinmune con otras 2 enfermedades autoinmunes que pueden incluir DM, anemia pernicioso o una enfermedad autoinmune no endocrina como vitiligo, alopecia, sarcoidosis, síndrome de Sjögren, artritis reumatoide o enfermedad celíaca, en ausencia de insuficiencia adrenal primaria³.

El SPA tipo III puede clasificarse en 3 subcategorías: IIIA tiroiditis autoinmune con DM insulinodependiente, IIIB tiroiditis autoinmune con anemia pernicioso y IIIC tiroiditis autoinmune con vitiligo y/o alopecia y/u otra enfermedad autoinmune órgano-específica⁴.

Se presenta el caso de un paciente varón de 92 años, con antecedentes de DM tipo insulinodependiente a los 65 años, hipertensión arterial, enfermedad renal crónica estadio IV, fibrosis pulmonar por exposición ocupacional a calderas, enfermedad cerebrovascular con secuelas dadas por disfagia orofaríngea y síndrome de inmovilidad. Con historia familiar de DM en sus padres y hermanos. Presenta un cuadro clínico de infección respiratoria aguda. Al examen físico: alerta con inmovilidad, pálido y facies anímica. Signos vitales: tensión arterial 100/70 mmHg, frecuencia cardíaca 55 latidos por minuto, 16 respiraciones por minuto, temperatura 37,8 °C. En el cuello se palpaba bocio difuso; a la auscultación pulmonar había murmullo vesicular y estertores tipo Velcro® en bases pulmonares de predominio izquierdo; ruidos cardíacos rítmicos sin soplos; abdomen normal; extremidades sin edemas, con ligera hipotonía muscular, reflejos patelar con retardo en la fase de relajación; y a nivel de piel se observa xerótica, alopecia en cabeza, máculas hipo pigmentadas de bordes definidos, simétricos, algunas blancas y otras rosadas con distribución en extremidades y en cara.

Los estudios paraclínicos se pueden observar en la [tabla 1](#), una radiografía de tórax mostró atelectasia laminar izquierda e infiltrados reticulares. Se hospitalizó al paciente con diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad.

Se considera que el paciente presenta un SPA tipo III en la subcategoría C cumpliendo con las siguientes entidades: 1) DM insulinodependiente por historia clínica; 2) tiroiditis autoinmune de Hashimoto con anticuerpos antiperoxidasa positivos

(58,9) y tiroglobulina aumentada (116) e hipotiroidismo secundario (TSH = 94); 3) vitiligo evidenciado en el examen físico por máculas hipopigmentadas de distribución acrofacial, además de alopecia⁴⁻⁷. La anemia pernicioso, la cual se puede ver en cerca del 30% de los pacientes con vitiligo¹, se descartó en este paciente, debido a que tiene niveles normales de vitamina B12. Con respecto a la alopecia, hasta un 15% de estos pacientes pueden cursar con enfermedad tiroidea autoinmune, como en este paciente¹.

Se descartó enfermedad de Addison o insuficiencia suprarrenal, dado que el paciente tenía pruebas de cortisol en rango normal. Se consideró, ya que pacientes con DM insulinodependiente tienen riesgo de desarrollar enfermedad de Addison⁸. Este trastorno se encuentra descrito en el SPA tipos I y II^{1,2}.

El SPA es la causa más frecuente de infiltración linfocitaria de las glándulas endocrinas con destrucción progresiva y lenta de las mismas, que lleva a insuficiencia hormonal⁵. El SPA tipo III es producto de una respuesta inmune celular y humoral, lo cual está asociado con un desbalance en la producción de citocinas liberadas por linfocitos T colaboradores, además pérdida de la capacidad auto-supresora de linfocitos auto-reactivos mediados por la población de linfocitos T reguladores⁶. Existe infiltración linfocitaria en las glándulas afectadas con autoanticuerpos no órgano específico contra antígenos de superficie de

Tabla 1
Resultados de laboratorio

Variable	Rango de referencia, adulto ^a	Valor del paciente
Hematocrito (%)	35-48	34,5
Hemoglobina (g/dl)	12-16	11
Volumen corpuscular medio (μm^3)	80-96	93,8
Leucocitos (por $\text{mm}^3/\mu\text{l}$)	4.000-10.000	10.050
Conteo diferencial (%)		
Neutrófilos	45-69	66%
Linfocitos	15-50	23%
Monocitos	0-1	0,5%
Eosinófilos	0-0,5	0%
Plaquetas (por $\text{mm}^3/\mu\text{l}$)	150.000-450.000	185.000
Sodio (mmol/l)	136-146	142
Potasio (mmol/l)	3,5-5	4,8
Cloro (mmol/l)	98-106	112
Creatinina (mg/dl)	0-5-1,1	1,8
Nitrógeno ureico (mg/dl)	6-20	55
Glucemia (mg/dl)	70-110	152
Triglicéridos (mg/dl)	Menor de 150	136
HDL (mg/dl)	Mayor de 40	26
Colesterol total (mg/dl)	Menor de 200	132
Albumina (g/dl)	Mayor de 2,6	2,7
HbA1c (%)	Hasta 5,6	6,8
Anticuerpos antiperoxidasa (UI/ml)	0-35	58,9
Tiroglobulina (ng/ml)	Hasta 55	116
TSH ultrasensible (mU/ml)	0,3-5,5	94
Vitamina B12 (pg/ml)	211-911	665
Cortisol ($\mu\text{g/dl}$)	6-23	20
Ácido fólico (ng/ml)	> 5,3	22

^a Los valores de referencia pueden ser afectados por múltiples variables, incluyendo la población de pacientes y métodos de laboratorio empleados. Los rangos descritos son para personas adultas no embarazadas y sin condiciones médicas que afecten los resultados.

la tiroides, factor intrínseco, células pancreáticas y receptores de insulina.

La presentación clínica del SPA suele ocurrir por etapas. Se manifiesta de forma inicial como una enfermedad endocrina de etiología autoinmunitaria, y tras unos meses o incluso años, van apareciendo otras, que no siempre son endocrinas, con lo que llega a confirmar el diagnóstico⁹. El objetivo de hacer un estudio detallado en estos pacientes con SPA radica en detectar pronto las enfermedades autoinmunes y prevenir sus complicaciones¹⁰. A este paciente se le trató la neumonía y se le manejó la DM insulinodependiente y el hipotiroidismo secundario a la tiroiditis.

Bibliografía

- Owen CJ, Cheetham TD. Diagnosis and management of polyendocrinopathy syndromes. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 2009;38:419-36.
- Neufeld M, Maclaren N, Blizzard R. Autoimmune polyglandular syndromes. *Pediatr Ann.* 1980;9:154-62.
- 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.
- Horie I, Kawasaki E, Ando T, Kuwahara H, Abiru N, Usa T, et al. Clinical and genetic characteristics of autoimmune polyglandular syndrome Type 3 variant in the Japanese population. *J Clin Endocrinol Metab.* 2012;97:E1043-50.
- Molina Garrido MJ, Guillén Ponce C, Guirado Risueño M, Mora A, Carrato A. Síndrome pluriglandular autoinmune. Revisión. *An Med Interna (Madrid).* 2007;24:445-52.
- Eisenbarth GS, Gottlieb PA. Autoimmune polyendocrine syndromes. *N Engl J Med.* 2004;350:2068-79.
- Amerio P, Tracanna M, de Remigis P, Betterle C, Vianale L, Marra ME, et al. Vitiligo associated with other autoimmune diseases: Polyglandular autoimmune syndrome types 3B+C and 4. *Clin Exp Dermatol.* 2006;31:746-9.
- Kahaly GJ. Polyglandular autoimmune syndromes. *Eur J Endocrinol.* 2009;161:11-20.
- Neufeld M, Maclaren NK, Blizzard RM. Two types of autoimmune Addison's disease associated with different polyglandular autoimmune (PGA) syndromes. *Medicine (Baltimore).* 1981;60:355-62.
- Dittmar M, Kahaly GJ. Polyglandular autoimmune syndromes: Immunogenetics and long-term follow-up. *J Clin Endocrinol Metab.* 2003;88:2983-92.

José Mauricio Ocampo Chaparro^a, Carlos Alfonso Reyes Ortiz^{b,e,*}, Marcela Ramírez^c, Juan David Gutiérrez Posso^d y Juan Manuel Molina Gómez^d

^a Medicina Interna-Geriatría, Magister en Epidemiología Director, Servicio de Hospitalización Geriátrica programa «Siéntete como en Casa» Corporación Comfenalco-Universidad Libre, Cali, Colombia

^b Gerontology Institute, Georgia State University, Atlanta, Georgia, USA

^c Medicina Interna, Universidad Libre, Cali, Colombia

^d Universidad Libre, Cali, Colombia

^e University of Texas Medical School, Division of Geriatric and Palliative Care, Houston, Texas, USA

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: careyesortiz@hotmail.com, carlosareyesort@gmail.com (C.A. Reyes Ortiz).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.regg.2014.03.004>

Hernia paraesofágica en el anciano con cardiopatía. ¿Hasta cuándo se debe esperar para operarle?



Paraesophageal hernia in the elderly with heart disease. For how long must they wait for an operation?

Sr. Editor:

Debido al incremento en la esperanza de vida de la población española en relación con las mejoras en la calidad de vida y en la atención sanitaria de nuestro país, los médicos estamos tratando con mayor frecuencia a pacientes ancianos con hernias paraesofágicas de larga evolución, que les producen limitaciones importantes en la alimentación (vómitos, dolor torácico o abdominal, disfagia).

Sin embargo, algunos de ellos presentan enfermedades cardiopulmonares y no se les ofrece la valoración por parte de cirugía para considerar una solución de la hernia por vía laparoscópica.

En la actualidad, existe consenso entre los expertos sobre la indicación del tratamiento quirúrgico en todo paciente con una hernia paraesofágica sintomática si se encuentra en condiciones de soportar la intervención¹⁻³. Por otra parte, está claramente demostrado en estos casos el beneficio de los procedimientos programados sobre las intervenciones urgentes debidas a complicaciones agudas⁴.

Presentamos el caso de un varón de 86 años con cardiopatía dilatada de origen isquémico (fracción de eyección ventricular: 28%), múltiples *stent* coronarios, marcapasos por bloqueo A-V e hipertensión arterial, sin deterioro cognitivo, que refería una larga historia de hernia de hiato y pirosis. En los últimos años, el paciente toleraba mal la ingesta oral con vómitos y epigastralgias frecuentes. A pesar de ello, llevaba una vida activa y era el principal cuidador de su esposa, con secuelas de un ictus.

El anciano ingresó en urgencias del hospital por agudización del dolor abdominal y vómitos. Sus médicos le habían contraindicado siempre una operación por el elevado riesgo quirúrgico, a pesar de la sintomatología digestiva. Durante su ingreso, se observó una gran hernia paraesofágica con volvulación gástrica en mediastino sin signos de isquemia en dicho órgano (fig. 1). Tras solicitar valoración quirúrgica, se descomprimió el estómago con una sonda nasogástrica, obteniendo 1.500 cc y una gran mejoría del dolor abdominal. El paciente fue intervenido posteriormente realizando una funduplicatura parcial tipo Dor con hiatoplastia posterior por vía laparoscópica. Se utilizaron presiones bajas en el neumoperitoneo (10 mmHg) y el paciente toleró sin problemas las 3 h de



Figura 1. Tomografía computarizada donde se aprecia gran parte del estómago herniado en el mediastino, sin signos de sufrimiento y el corazón con un marcapasos intracavitario.