

Carta al editor

## Síndrome Poliglandular Autoinmune en una paciente con Lupus Eritematoso Sistémico

### Autoimmune Polyglandular Syndrome in a patient with Systemic Lupus Erythematosus

Justino Toledo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas, Servicio de Reumatología. San Lorenzo, Paraguay.

El síndrome poliglandular autoinmune es una entidad poco frecuente con una prevalencia que va de 1:1.000 a 1:20.000 en la población general<sup>1</sup>. Por la rareza de este síndrome queremos comentar el caso de una paciente con este diagnóstico seguida en un centro de referencia.

Se trata de una paciente de sexo femenino, de 21 años de edad, procedente de Asunción. Portadora de Lupus Eritematoso Sistémico (LES) desde los 12 años, con compromiso cutáneo, articular y hematológico (anemia hemolítica autoinmune, leucopenia, presencia de anticuerpos antifosfolípido (AAF) a títulos elevados, sin episodios trombóticos o morbilidad obstétrica asociada) y con tratamiento irregular por mala adherencia de la misma. Portadora además de anticuerpos anti factor II de la coagulación, diagnosticada tras múltiples episodios de metrorragia espontánea que condicionaban una anemia severa habitualmente tratada con soporte transfusional, corticoides e inmunosupresión con azatioprina con buena respuesta.

A principios del 2021 presentó una infección SARSCoV-2 leve. Dos meses después de este cuadro, presentó un cuadro compatible con mononeuritis múltiple en miembros por lo que se realiza inducción con micofenolato de mofetilo y corticoides. En el mismo mes presentó un ingreso hospitalario por cuadro de cetoacidosis diagnosticándose diabetes tipo 1. La paciente presentaba buen control metabólico previo constatado por determinaciones de glicemia en ayunas y hemoglobina glicosilada en varias ocasiones en los meses previos.

La paciente presentó dosaje positivo para anticuerpos anti descarboxilasa de ácido glutámico (anti-GAD) y dosaje de anticuerpos anti tiroperoxidasa (anti-TPO) positivo (con perfil tiroideo en rango), apoyando los

diagnósticos de diabetes de etiología autoinmune así como de tiroiditis autoinmune asintomática.

Otros parámetros de laboratorio realizados fueron: anticuerpos para enfermedad celíaca negativos, dosajes de hormona paratiroidea y de vitamina B12, normales, en contexto de screening de otras patologías autoinmunes. Se llegó de esta manera al diagnóstico del síndrome poliglandular autoinmune (SPA) de tipo III, constituido por la asociación de patología tiroidea autoinmune (tiroiditis asintomática), diabetes tipo 1 y LES.

Es bien conocida la mayor incidencia de enfermedades autoinmunes en un paciente con una enfermedad autoinmune previamente diagnosticada, llevando a una coexistencia de las mismas que muchas veces representan un desafío en el manejo de ambas, y obliga una asistencia multidisciplinaria, al incluir compromiso de diversos órganos y sistemas.

El síndrome poliglandular autoinmune corresponde a una de ellas, siendo las manifestaciones más frecuentes la insuficiencia suprarrenal, enfermedad tiroidea autoinmune (enfermedad de Graves, oftalmopatía tiroidea tiroiditis de Hashimoto), diabetes autoinmune, enfermedad celíaca, gastritis autoinmune, anemia perniciosa, alopecia, vitíligo entre otras; clasificándose según el tipo de compromiso y la edad de inicio en cuatro tipos diferentes<sup>2</sup>. La de inicio en la edad adulta se presenta entre la segunda y tercera década de vida, es 3 veces más frecuente en el sexo femenino, de herencia poligénica por mutaciones en genes relacionados con el proceso de tolerancia inmunológica a autoantígenos<sup>1</sup>. La asociación con enfermedades del tejido conectivo está establecida, aunque quizás por la incidencia menor de este síndrome no siempre es reconocida la asociación.

El diagnóstico del SPA se basa en la presencia de autoantígenos órgano específicos y pruebas funcionales (dosajes hormonales, glicemia, electrolitos séricos, biopsias digestivas entre otros) y el tratamiento corresponde a la sustitución hormonal en cuestión, dieta sin gluten, etc; según el órgano afectado<sup>3</sup>.

En el caso de nuestra paciente, ya con diagnóstico previo de LES, la presencia de AAF y anticuerpos anti factor II de la coagulación, la aparición de diabetes de inicio agudo y de etiología autoinmune nos lleva a buscar la asociación con otras manifestaciones autoinmunes, constatando la presencia de anticuerpos anti-TPO pero con dosaje de hormonas tiroideas normales y sin manifestación clínica asociada.

La prevalencia de enfermedad tiroidea autoinmune es elevada en la población general y así mismo es la endocrinopatía más frecuentemente asociada a enfermedades autoinmunes sistémicas, tanto como parte o no del SPA<sup>3</sup>; por lo que su presencia nos debería llevar a estar atentos a la posible coexistencia de patologías autoinmunes.

Este caso nos recuerda la importancia del seguimiento estrecho de la paciente con LES y del manejo multidisciplinario de una patología que puede complicarse o puede asociarse a otras patologías autoinmunes como es el caso presentado.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Husebye ES, Anderson MS, Kämpe O. Autoimmune Polyendocrine Syndromes. *N Engl J Med.* 2018;22;378(12):1132-1141.
2. Betterle C, Zanchetta R. Update on autoimmune polyendocrine syndromes (APS). *Acta Biomed.*2003; 74(1), 9-33.
3. Kahaly GJ, Frommer L. Polyglandular autoimmune syndromes. *J Endocrinol Invest.* 2018;41(1):91-98.

### **Autor para correspondencia**

Correo electrónico: justinotoledog@gmail.com