

Síndrome Autoinmune Múltiple Tipo III. Reporte de Caso

Reporte de Caso

Juan Sebastian Theran-León¹, Laura Yibeth Esteban-Badillo¹, Luis Andres Dulcey-Sarmiento² y Karen Paola Colmenares-Carrero³

¹ *Medico residente de medicina familiar universidad de Santander, Bucaramanga, Colombia*

² *Medico especialista en medicina interna Universidad de los Andes Venezuela*

³ *Medico General de la universidad de Santander, Bucaramanga, Colombia*

Fecha de recepción del manuscrito: 05/Octubre/2022

Fecha de aceptación del manuscrito: 07/Diciembre/2022

Fecha de publicación: 08/Diciembre/2022

DOI: 10.5281/zenodo.7430345

Creative Commons: Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución - No Comercial - Sin Derivadas 4.0 Internacional.

Resumen—

Se presenta el caso de una paciente femenina con antecedente de diabetes mellitus tipo 1 que inicia con disfagia, acompañada con resequedad en cavidad oral y vaginal que posterior a que posterior a gammagrafía de tiroides y biopsia de glándula salival se confirmó el diagnóstico de tiroiditis de Hashimoto y Síndrome de Sjögren asociado.

Rev Med Clin 2022;6(3):e12122206026

Palabras clave—Enfermedad tiroidea autoinmune, Síndrome de Sjögren, Diabetes tipo 1

Abstract—Multiple Autoimmune Syndrome Type III. Case Report

We present the case of a female patient with a history of type 1 diabetes mellitus who started with dysphagia, accompanied by dryness in the oral and vaginal cavity. After a thyroid scan and salivary gland biopsy, the diagnosis of Hashimoto's thyroiditis and associated Sjögren's syndrome was confirmed.

Rev Med Clin 2022;6(3):e12122206026

Keywords—Autoimmune thyroid disease, Sjögren's syndrome, Type 1 diabetes

INTRODUCCIÓN

La tiroiditis de Hashimoto es la principal causa de hipotiroidismo en las áreas del mundo con suficiente yodo. Las características patológicas de la infiltración linfocítica, especialmente de células T, y la destrucción folicular son el sello histológico de la tiroiditis autoinmune, que conduce a atrofia y fibrosis glandular.¹ Por otra parte, La prevalencia del síndrome de Sjögren es de 1:100 a 1:1000 y, por lo tanto, es la enfermedad del tejido conectivo más frecuente. Sin embargo, puede ser difícil diagnosticar ya que los síntomas suelen ser inespecíficos.² Se presenta el caso de una paciente con antecedente de diabetes mellitus tipo 1 con síntomas inespecíficos que mediante estudios paraclínicos se determina la presencia de estas tres entidades.

REPORTE DE CASO

Se presenta el caso de una paciente femenina de 45 años de edad con antecedentes personales de diabetes mellitus tipo 1, sin antecedentes familiares de importancia, consulta por dificultad al paso de alimentos, claudicación mandibular, sequedad bucal, sequedad vaginal y ronquidos intensos con apnea. Al examen físico alerta con leve congestión conjuntival, boca seca hipertrofia tiroidea bilateral, de predominio izquierdo; edema en el cuello, al examen paraclínico GPT 42 U/l, LDH 500 U/l. Factor reumatoide negativo, anticuerpos antinucleares 1/80 y anticuerpo SSB negativo, Epstein-Barr, VIH, HTLV I, hepatitis B y C, negativos, función tiroidea: T4 libre <0,01 nmol/l y TSH 95 mU/l. Anticuerpos anti tiroglobulina 540 U/ml (valores normales: 0-70) y anticuerpos anti peroxidasa 215 U/ml (valores normales: 1,6-70). Se realiza punción-aspiración con aguja fina: tiroiditis linfocitaria, ecografía de las glándulas salivales: aumento difuso de ambas parótidas y submaxilares, especialmente acentuado en la parótida izquierda. Gammagrafía tiroidea: bocio difuso con alteraciones sugestivas de tiroiditis, Biopsia de glándula salival con evidencia de linfocitos y macrófagos que reemplazan el epitelio glandular con islotes de células mioepiteliales se indicó manejo con sustitución con hormona tiroidea junto con manejo con el uso de saliva artificial e hidrocicloroquina.

DISCUSIÓN

Las enfermedades autoinmunes son multifactoriales con factores ambientales y hereditarios, el síndrome autoinmune múltiple se define como una falla multiorgánica endocrina que se presenta durante un período de tiempo variable, La coexistencia de tres o más enfermedades autoinmunes en un paciente constituye el síndrome autoinmune múltiple.³ Su fisiopatología aun es desconocida sin embargo se ha planteado mecanismos como una infiltración linfocitaria que causa daño en órganos específicos, defecto celular asociado con equilibrios anormales en la producción de citoquinas por parte de las células T⁴ se ha encontrado que varios alelos HLA de clase I y II están implicados principalmente en su patogéne-

sis también se ha informado los genes de la proteína tirosina fosfatasa no receptora tipo 22 (PTPN22), antígeno asociado a linfocitos T citotóxicos (CTLA-4), receptor de vitamina D, receptor de interleucina 2, factor de necrosis tumoral- (TNF)-gen A relacionado con la cadena I de clase de histocompatibilidad principal (MICA), repeticiones en tándem de número variable (VNTR).⁵

Los pacientes con diabetes tipo 1 presentan un mayor riesgo de otros trastornos autoinmunes, como la enfermedad tiroidea autoinmune, la enfermedad de Addison, la gastritis autoinmune, la enfermedad celíaca y el vitíligo.⁶ se han descrito tipo de síndrome autoinmune múltiple, El tipo I se presenta con hipoparatiroidismo, candidiasis mucocutánea y enfermedad de Addison. Es causada por una mutación del gen regulador autoinmune (AIRE). Tipo II se presenta con la enfermedad de Addison, diabetes tipo 1 o enfermedad tiroidea autoinmune. Se han implicado múltiples genes, incluidos los del complejo principal de histocompatibilidad de clase II y el tipo III se caracteriza por enfermedad tiroidea autoinmune y otras enfermedades autoinmunes, excluyendo la enfermedad de Addison y el hipoparatiroidismo (Tabla 1).⁷ A su vez el síndrome autoinmune múltiple tipo 3 se subdivide en tipo IIIa si el otro trastorno autoinmune es diabetes mellitus insulino dependiente, Tipo IIIb implica anemia perniciosa, y el tipo IIIc incluye vitíligo, alopecia y/u otra enfermedad autoinmune específica de órganos.⁸

El diagnóstico se realiza mediante la detección serológica y funcional de enfermedades autoinmunes asociadas en pacientes con una enfermedad autoinmune mono glandular al momento del diagnóstico y durante el seguimiento al menos cada 2 años. Se deben realizar exámenes de detección para detectar otras enfermedades endocrinas antes del desarrollo de complicaciones agudas potencialmente graves,⁹ en cuanto al el tratamiento se basa en la sustitución hormonal de los déficits observados. Para pacientes con enfermedades mono glandulares como la enfermedad de Addison, diabetes tipo 1 o enfermedad autoinmune de la tiroides, se recomiendan pruebas periódicas para detectar otros trastornos endocrinos porque la aparición de una segunda enfermedad autoinmune puede variar entre uno y veinte años.¹⁰

CONCLUSIÓN

El Síndrome Autoinmune Múltiple tipo III sigue siendo una enfermedad rara, se debe educar a los pacientes y familiares para que puedan reconocer los signos y síntomas de la enfermedad subyacente. Se recomienda la detección temprana de anticuerpos y disfunción latente específica para un diagnóstico oportuno.

FINANCIAMIENTO

El financiamiento del trabajo fue cubierto por los autores.

CONFLICTO DE INTERÉS

Los autores niegan presentar conflictos de interés en éste trabajo

Tipo I	Tipo II	Tipo III
Hipoparatiroidismo	Diabetes Mellitus tipo 1	Diabetes Mellitus tipo 1
Candidiasis mucocutánea	Autoinmunidad tiroidea	Autoinmunidad tiroidea
Insuficiencia suprarrenal	Insuficiencia suprarrenal	Vitiligo, alopecia y/u otra enfermedad autoinmune

TABLA 1: CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS TIPOS DE SÍNDROMES AUTOINMUNE MÚLTIPLE.

REFERENCIAS

- [1] Ragusa F, Fallahi P, Elia G, Gonnella D, Paparo SR, Giusti C, et al. Hashimotos' thyroiditis: Epidemiology, pathogenesis, clinic and therapy. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2019 Dec 1;33(6):101367.
- [2] Witte T. [Sjögren's syndrome]. *Z Rheumatol* [Internet]. 2019 Aug 1 [cited 2022 Sep 13];78(6):511–7. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30937527/>
- [3] Sarfaraz S, Anis S. Multiple Autoimmune Syndrome: An Unusual Combination of Autoimmune Disorders. *Rev Recent Clin Trials* [Internet]. 2020 Jun 22 [cited 2022 Sep 13];15(3):240–3. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32564761/>
- [4] Kahaly GJ, Frommer L. Autoimmune polyglandular diseases. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2019 Dec 1;33(6):101344.
- [5] Frommer L, Kahaly GJ. Autoimmune Polyendocrinopathy. *J Clin Endocrinol Metab* [Internet]. 2019 Oct 1 [cited 2022 Sep 13];104(10):4769–82. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31127843/>
- [6] Abdul-Rahman A. Multiple autoimmune syndrome complicating the management of diabetic retinopathy. *Am J Ophthalmol Case Rep* [Internet]. 2020 Dec 1 [cited 2022 Sep 13];20:100928. Available from: [/pmc/articles/PMC7548932/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33958142/)
- [7] Fernández Miró M, Colom Comí C, Godoy Lorenzo R. Autoimmune polyendocrinopathy. *Med Clin (Barc)* [Internet]. 2021 Sep 10 [cited 2022 Sep 13];157(5):241–6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33958142/>
- [8] Tian S, Xu B, Liu Z, Liu R. Autoimmune polyglandular syndrome type III associated with antineutrophil cytoplasmic autoantibody-mediated crescentic glomerulonephritis A case report and literature review Autoimmune polyglandular syndrome type III associated with antineutrophil cytoplasmic autoantibody-mediated crescentic glomerulonephritis: A case report and literature review. *Medicine* ® OPEN. 2020 [cited 2022 Nov 16]; Available from: <http://dx.doi.org/10.1097/MD.00000000000019179>
- [9] Allam MM, Elzawawy HTH. Induction of remission in autoimmune polyglandular syndrome type three (APS III): An old drug with new perspectives. *Clin Case Rep* [Internet]. 2018 Nov 1 [cited 2022 Nov 16];6(11):2178. Available from: [/pmc/articles/PMC6230650/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33958142/)
- [10] Hodé AK, Dédjan H. Autoimmune thyroiditis - track towards autoimmune polyendocrinopathy type III. *Archive of Clinical Cases* [Internet]. 2019 Dec [cited 2022 Sep 13];6(4):109. Available from: [/pmc/articles/PMC8565712/](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33958142/)