

Síndrome de schmidt tipo II

Schmidt, type II syndrome

Dr. Miguel Paulino Basalto; Dr. Rafael Pila Pérez; Dr. Aquile Rodríguez López; Dr. Rafael Pila Peláez; Dr. Kafui Tamakloe

Hospital Provincial Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 48 años de edad con el diagnóstico de síndrome de Schmidt tipo II, enfermedad poco frecuente dada por la asociación de hipoadrenalismo e hipotiroidismo y que en el decurso del tiempo presentó una diabetes mellitus. Se destaca la importancia del laboratorio y la terapéutica de esta entidad, la cual se da como ejemplo de síndrome de hipofunción endocrina multiglandular.

DeCS: POLIENDOCRINOPATÍAS AUTOINMUNES.

ABSTRACT

A 49 years old patient with the diagnosis of Schmidt's syndrome, type II was studied. It is a non frequent disease caused by the association of hypoadrenalism and hypothyroidism. With the passing of time he presented simultaneously a diabetes mellitus. The importance of laboratory reports and therapeutics of this entity, which is an example of the multiglandular endocrine hypofunction syndrome was stressed.

DeCS: POLYENDOCRINOPATHIES, AUTOINMUNE.

INTRODUCCIÓN

Se ha observado frecuentemente la coincidencia de la enfermedad idiopática de Addison con muchos otros desórdenes autoinmunes . En 1926 Schmidt describió dos pacientes con tiroiditis linfocítica crónica y enfermedad no tuberculosa de Addison ⁽¹⁾. El término "Síndrome de Schmidt" se ha usado desde entonces para describir la asociación de insuficiencia tiroidea y suprarrenal. Beaven y Cols señalaron en 1969 la asociación de diabetes mellitus con la enfermedad de Addison, mientras que otros autores ⁽²⁻⁴⁾ han señalado la asociación a anemia perniciosa, hipoparatiroidismo, hipotiroidismo, insuficiencia gonadal, enfermedad celiaca, miastenia gravis, etc.

Ha motivado la presentación de este trabajo el haber estudiado una paciente con este síndrome, el cual constituye el primero reportado en nuestra provincia.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 48 años, blanca, femenina, con antecedentes de salud, quien refirió haber estado sufriendo desde hacía dos meses gran decaimiento, que le impedía realizar sus labores habituales, pérdida de peso de aproximadamente 15 lb en el tiempo referido, alopecia y cambio de coloración de la piel (manchas oscuras) y palidez cutáneo-mucosa por lo cual se ingresa.

EXAMEN FÍSICO

Piel: Melanodermia generalizada con manchas melánicas en forma de boca de perro de casa, más acentuada en la vagina, areola del pezón y cicatriz quirúrgica. Fig (1,2 y 3).



Fig. 1,2,3 .- Obsérvese la marcada melanodermia de la paciente.

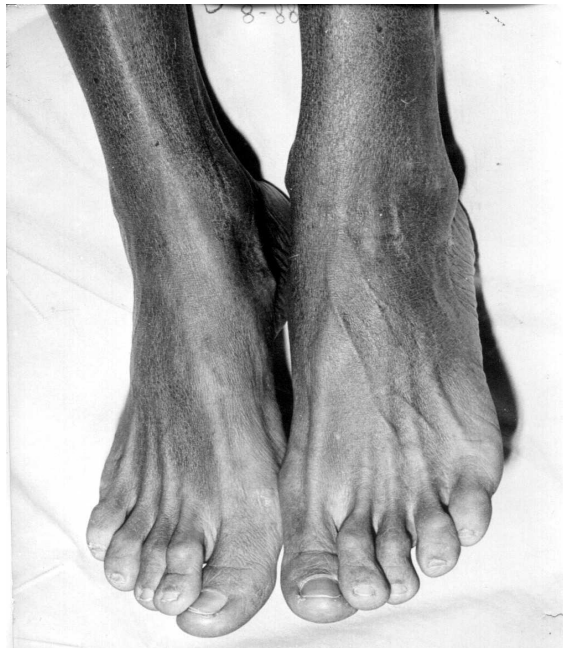


Fig 2.

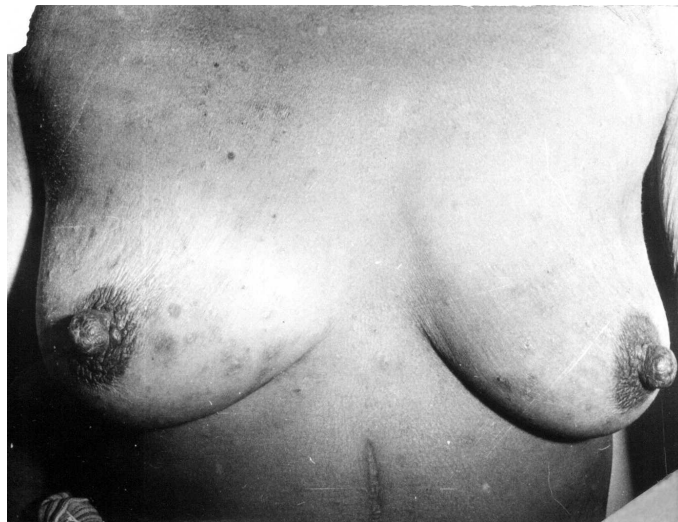


Fig. 3.

Aparato Respiratorio : Nada a señalar.

Aparato Cardiovascular : Ruidos cardiacos taquicárdicos, casi imperceptibles.

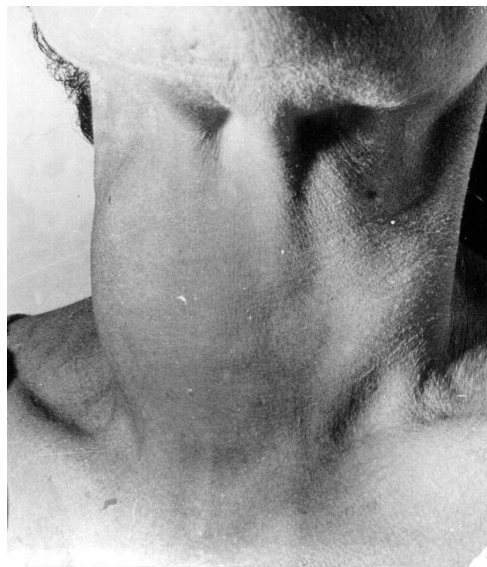
T.A.: 85/50 mmHg, F.C.: 112 x min.

Abdomen: No doloroso a la palpación superficial ni profunda, no visceromegalia.

Cuello: Bocio de gran tamaño, a predominio del lóbulo derecho y del istmo. Superficie regular, consistencia blanda y no doloroso.(Fig. 4).

Neurológico : Sin alteraciones.

Fig. 4 .- Aumento de volumen del tiroides a predominio del lóbulo derecho y del istmo.



ESTUDIO ANALÍTICO:

Hb. 98 g/l, leucograma con diferencial normal, VSG 72 mm/h, glicemia 15 mmol/l, creatinina 52 mmol/l; constantes corpusculares (VCM) 108f/l, conteo de reticulocitos $6 \times 10^3/l$, medulograma compatible con anemia megaloblástica, endoscopia: gastropatía atrófica; ecografía de tiroides donde se observa aumento de volumen de la glándula a predominio del istmo y lóbulo derecho, de superficie regular. BAAF de tiroides compatible con tiroiditis de Hashimoto, ecografía de abdomen: nada a señalar; con respecto a las glándulas suprarrenales, TAC de suprarrenales donde se observó atrofia bilateral de glándulas suprarrenales; TSH elevadas; T3 y T4 disminuidas, sodio plasmático 128 meq/l; potasio sérico 5.4 meq/l; prueba del agua, de Robinson, Kepler y Power fue positiva, además 17 Keto y 17 Ceto disminuidos. Se realizó HLA-B8 el cual fue positivo, con todos estos

elementos se impone tratamiento con cortisona a la dosis de 50 mg diarios, dando 2/3 al levantarse y 1/3 al atardecer, Levotiroxina (0,1 mg), 2 tabletas al acostarse. Se agregó vitamina B12 (1000 ug diarios) y además insulina U-100 (20 Uds diarias). La paciente mejoró ostensiblemente dándosele el alta a los 15 días con seguimiento por consulta externa y hasta el momento no ha presentado recaídas.

DISCUSIÓN

El síndrome de Schmidt o síndrome Poliglandular Autoinmune tipo II está caracterizado por la asociación de una insuficiencia primaria adrenocortical con enfermedad autoinmune del tiroides y diabetes insulino dependiente ⁽⁵⁾, como pudimos apreciar en esta paciente.

A veces se han señalado tiroiditis posparto antes y después del desarrollo agudo de la insuficiencia adrenal ⁽⁶⁾. La historia familiar de tiroiditis autoinmune y de diabetes mellitus insulino dependiente es positiva de anticuerpos antiadrenales y anticuerpos antitiroideos y HLA B-8 positivo ⁽⁷⁾, lo que fue encontrado en nuestra paciente. En este síndrome, McHardy-Young y cols. Estudiaron la función tiroidea en 33 pacientes con enfermedad de Addison, en 27 de estos pacientes con presunto tipo idiopático de enfermedad suprarrenal, 13 tenían Ac microsomales tiroideos, y 10 de estos 13 tenían también niveles elevados de TSH como ocurrió en nuestra enferma.

Es sorprendente la frecuente asociación de anemia perniciosa al síndrome de Schmidt, lo cual fue encontrado en nuestra enferma no sólo por la clínica, sino también por el medulograma y la gastritis atrófica, como fue demostrado por Irvine y Cols. ⁽⁸⁾

Muy importante en todo síndrome pluriglandular es realizar el diagnóstico diferencial de insuficiencia endocrina con candidiasis mucocutánea ⁽⁹⁾, lo cual se realiza porque éste es más común en la niñez, se acompaña de candidiasis y de otro tipo de enfermedades autoinmunes como nefritis, hepatitis activa, deficiencia de IgA, se hereda como autosómica recesiva, donde es rara la diabetes mellitus y el hipotiroidismo es menos común que en el síndrome de Schmidt.

El síndrome que nos ocupa ha sido ampliado para asociarlo a cualquier entidad endocrina, incluso puede llegar en algunos casos a un panhipopituitarismo ⁽¹⁰⁾; sin embargo, es muy rara una verdadera deficiencia hipofisiaria; esta enfermedad es propia de la mujer adulta, la cual en ocasiones puede presentar también hipertiroidismo, lo cual puede complicar la imagen clínica. ⁽¹¹⁾

Algunos autores han notado múltiples miembros familiares afectados, lo que puede implicar una base genética ⁽¹²⁾, lo cual no fue reportado en esta enferma, sin embargo encontramos HLA-B-8; aunque también puede ser positivo HLA-BW-35 cuando se asocia a hipertiroidismo, por lo que se plantea que la lesión básica puede ser por la mutación de un mecanismo inmunológico heredado ⁽¹³⁾. El Síndrome es posiblemente heterogéneo desde el punto de vista de su etiología y algunos mecanismos patogénicos pueden ser operativos ⁽¹⁴⁾. Hoy el tratamiento está limitado a reponer las hormonas como fue sustituido a nuestra paciente, con lo que se mantiene controlada. ⁽¹⁵⁾

Se concluye que esta enfermedad, aunque rara debe ser tomada en cuenta por Médicos Generales, Internistas y Endocrinólogos por la posibilidad de ser encontrada en nuestra práctica médica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Schmidt MB. Eine biglandulare erkrankung (Nebennieren und Schilddruse) bei molbos addisonii. Verh Dtseh Pathol 1926;21:212.
2. Kontianinen S, Schlenaka A, Koskimies S, Rilva A, Maenpaa IK. Autoantibodies and autoimmune diseases in young diabetics. Diabetes Res 1990;13:151-56.
3. Papadopoulos KI, Hallergren B. Polyglandular Autoimmune Syndrome Type II in patients weith idiopathic Addison's diseases. Acta Endocrinol (Copenh) 1990;122:472-78.
4. Reasuer CHA. Autoimmune thyroid disease and Type I Diabetes. Diabetes Rev 1993;1:343-51.
5. Hummel M, Banholzer P, Rabl W, Ziegler AG. Organospecific lymph node enlargement in autoimmune polyglandular syndrome. Diabetes Care 1998; 21(9):1573-4.
6. Mehta H, Adenhoop K, Walfish PG. Adrenal insufficiency after recurrent post-partum thyroiditis (post-partum Schmidt Syndrome): A case report. Thyroid 1998;8(3):269-72.
7. Chen S, Sawicka J, Prentice L, Sanders JF, Tanaa H. Analysis of autoantibody epitopes on steroid 21-hydroxylase using a panel of monoclonal antibodies. J clin Endocrinol Metab 1998;83(8):2977-86.
8. Irvine W.J. Thyroid an gastric autoimmunity in patients with diabetes Mellitus. Lancet 1990; 2:163.

9. Scott HS, Heino M, Peterson P, Mittaz L, Lalioti Md. Common mutations in autoimmune polyendocrinopathy- candidiasis ectodermal dystrophy patients of different origins. *Mol Endocrinol* 1998;12(8):1112-9.
10. García-Porrúa C, González-Gay MA, Leal R, De Matias JM, Guerrero J. Polyglandular autoimmune syndrome Type II and rheumatoid arthritis. *Clin Exp Rheumatol* 1998;16(3):353.
11. Anderson JR. Immunological features of idiopathic Addison's disease: An antibody to cells producing steroid hormones. *Clin Exp Immunol* 1998; 3:107.
12. Wiesli P, Grob D, Schmidt C, Spinas GA. Progressive decline in athletic performance. *Schweiz Rundsch Med Prax* 1998;87(21):740.
13. Fu Y, Yan G, Shi L, Faustman D. Antigen processing and autoimmunity. Evaluation of mRNA abundance and function of HLA-Linked genes. *Ann N.Y. Acad. Sci.* 1998;842:138-55.
14. Gaither K, Wright R, Apuzzio JJ, Gittens L, Ganesh V. Pregnancy complicated by autoimmune polyglandular syndrome Type II: a case report. *J Maternfetal Med* 1999;7(3):154-6.
15. Mendez Espinosa G, Kuttothara A, Esparza Iturbide JA. Successful course of pregnancy in a patient with polyglandular Schmidt's syndrome treated with hormonal replacement therapy. *Ginecol Obstet Mex* 1999;66:55-6.

Recibido: 19 de marzo de 2000

Aprobado: 28 de junio de 2001