

SINDROME POLIGLANDULAR TIPO II A PROPÓSITO DE UN CASO.

Brkljaca Nicolas¹; Fernández, Catalina¹; Mellado, Fernando M³; Rivera, Sandra³

¹Interno de Medicina, Universidad de los Andes. ²Residente de Medicina Interna, Universidad de los Andes. ³Médico Internista, Endocrinóloga, Universidad de Chile, Clínica Dávila.

El síndrome poliglandular tipo 2 (SPG 2) es una afección genética autosómica dominante pero con penetrancia incompleta, ligada al cromosoma 21q22 de prevalencia baja 2/100.000, diagnosticado muchas veces por cuadros abruptos de cetoacidosis diabética o crisis insuficiencia suprarrenal acompañado de enfermedad tiroidea auto inmune.

Paciente masculino de 21 años, con antecedente de Diabetes mellitus 1 (DM1) diagnosticada hace 10 años, con mal control metabólico e historias previas de hipoglicemia grado 3 de varios meses de evolución. Previo al ingreso cursa con cuadro de cetoacidosis diabética e hipoglicemia grado 3 por lo que se hospitaliza en otra institución, es dado de alta, sin embargo persiste cuadros de hipoglicemia, asociado a dolor abdominal y vómito, por lo que asiste al servicio de urgencias de nuestra institución. Ingresa con hipoglicemia grado 2 (glicemia 40 mg/dl), consciente, orientado, mucosas secas.

PA: 109/78 FC: 88x min Peso: 56 k Talla: 160 cms, afebril, destacaba la presencia de melanoplaquias, hiperpigmentación en pliegues y nudillos.

Laboratorio: Na: 119 mEq/L, K: 5.6 mEq/L.

Se inicia corrección hidroelectrolítica, manejo con insulina glargina U100, insulina Aspártica (esquema basal bolo). Se sospecha insuficiencia suprarrenal solicitándose estudio y complementando manejo con hidrocortisona. Se confirma cortisol matutino 3,48 ug/dl y ACTH 211 pg/ml (valor normal 9 – 65 pg/ml).

Se complementa estudio con TSH Y T4 libre: normal, Anticuerpos anti peroxidasa: negativos.

Sumado lo anterior al antecedente de DM1 se confirma diagnóstico de SPG2 con favorable respuesta a la terapia con insulina, hidrocortisona y posteriormente se complementa con fludrocortisona.

El caso descrito nos llama a tener en cuenta la importancia del reconocimiento clínico del SPG tipo 2. En un paciente con DM1, disminuciones progresivas de insulina o presencia de hipoglicemias a repetición a pesar de ajustes de insulina, nos debe hacer sospechar insuficiencia suprarrenal, iniciando tempranamente tratamiento sustitutivo con hidrocortisona.