

### **Procedimiento anestésico de urgencia del síndrome poliglandular autoinmune tipo II: presentación de un caso**

*Anesthetic procedure of urgency of type II polyglandular autoimmune syndrome: a case presentation*

**Dra. María Elena Paneque Pocio; Dra. Zaily Fuentes Díaz; Dra. Sandra Fernández Leal; Dr. Orlando Rodríguez Salazar**

Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey. Cuba.

#### **RESUMEN**

**Introducción:** los síndromes poliglandulares son la asociación de dos o más enfermedades del sistema endocrino asociadas a otras dolencias de causa autoinmune. Generalmente se trata de hipofunciones glandulares, excepto en el caso del tiroides, en el que puede aparecer tanto como hipo o hiperfunción.

**Objetivo:** describir la técnica anestésica de urgencia del síndrome poliglandular autoinmune tipo II.

**Caso clínico:** se reporta un caso, sobre el procedimiento anestésico del síndrome poliglandular autoinmune tipo II o Schmidt, en una paciente que se anunció para tratamiento quirúrgico de urgencia con el diagnóstico de colecistitis aguda, en el Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech.

**DeCS:** ENFERMEDAD DE ADDISON; ESTUDIOS DE CASOS; POLIENDOCRINOPATÍAS AUTOINMUNES; COLECISTITIS AGUDA; ANESTÉSICOS/administración & dosificación; MANEJO DE ATENCIÓN AL PACIENTE.

## ABSTRACT

**Introduction:** polyglandular syndromes are the association of two or more diseases of the endocrine system associate to other ailments of autoimmune cause. Generally, it is about glandular hypofunctions, except for thyroids, which may appear as much hypo as hyperfunction.

**Objective:** to describe the anesthetic technique of urgency of type II polyglandular autoimmune syndrome.

**Clinical Case:** a case is informed, on the anesthetic procedure of type II polyglandular autoimmune syndrome or Schmidt's, in a patient announced for surgical treatment of urgency with acute cholecystitis diagnosis, at the University Hospital Manuel Ascunce Domenech.

**DeCS:** ADISSON DISEASE; CASE STUDIES; POLYENDOCRINOPATHIES, AUTOINMUNE; CHOLECTYSTITIS, ACUTE; ANESTHETIC/administration & dosage; PATIENT CARE MANAGEMENT.

## INTRODUCCIÓN

Los síndromes poliglandulares tienen en común ser la asociación de dos o más enfermedades del sistema endocrino asociadas a otras dolencias de causa autoinmune. Generalmente se trata de hipofunciones glandulares, excepto en el caso del tiroides, en que puede aparecer tanto como hipo o hiperfunción. Se clasifican en tres grupos: tipo I, II y III; cada uno de ellos comprenden asociaciones, herencia y modo de presentación típicos. Según Takedo, et al,<sup>1</sup> la clasificación fue d-escrita por Neufeld, Blizzard y Maclaren, pero desde el momento de la clasificación han existido avances importantes en el conocimiento de estos síndromes.

El síndrome tipo I comienza generalmente durante el primer decenio de vida, en la edad pediátrica. También se le conoce como forma juvenil de los síndromes poliglandulares autoinmunes. Para el diagnóstico son suficientes dos de los componentes de la triada siguiente *candidiasis mucocutánea*, hipoparatiroidismo e insuficiencia suprarrenal. Pueden asociarse otros defectos endocrinos como hipogonadismo o hipotiroidismo. Más rara es la aparición de diabetes. Manifestaciones adicionales como vitíligo, distrofia ungueal, queratopatía, anemia perniciosa o hipoplasia del esmalte dental lo pueden acompañar también. El

número de sistemas afectados aumenta con el tiempo. Es necesario el seguimiento a largo plazo ya que ciertos componentes endocrinos pueden no aparecer hasta la cuarta década de la vida. La herencia es de tipo autosómico recesivo ligada a la mutación de un único gen situado en el cromosoma 21. Al gen mutado se le ha llamado AIRE (regulador autoinmune), y presenta una penetración del 100%, sin haberse encontrado asociaciones con HLA en cuanto a herencia. Es característica una alta variabilidad en el número y presentación de los componentes del síndrome, lo que sugiere factores ambientales que modulan la aparición de la enfermedad.<sup>2</sup>

El síndrome tipo II o de Schmidt presenta según su descripción diabetes mellitus, insuficiencia suprarrenal y tiroiditis. Para su diagnóstico son precisas la coexistencia de disfunción corticoadrenal con diabetes y con hipo o hipertiroidismo. De inicio en la edad adulta. La presencia de anticuerpos positivos antimicrosomales o antitiroglobulina no predicen la futura aparición de enfermedad tiroidea, que suele presentarse en forma de tiroiditis de Hashimoto. Son menos frecuentes que en el tipo I las asociaciones dermatológicas como vitiligo o alopecia. Hasta en un cuarto de los pacientes diagnosticados de Miastenia Gravis y en una porción superior si esta se asocia a timoma, presentan síndrome poliglandular autoinmune tipo II. Algunos pacientes presentan también hipoparatiroidismo, habitualmente transitorio. La herencia es de tipo autosómico, aunque parece ligada a más de un gen. Se ha encontrado asociación con HLA DR3. Es la forma más frecuente de estos tres síndromes, encontrándose en un estudio que la prevalencia era del 1 % entre los pacientes de una clínica de endocrinología. Se hace obligado ante el diagnóstico de enfermedad de Addison, los controles posteriores del paciente para el posible diagnóstico precoz de las patologías asociadas. Con frecuencia asocia anticuerpos anticélulas parietales positivos, habiendo sido mencionados como posible marcador.<sup>3</sup>

El síndrome tipo III es heterogéneo. Consta de enfermedad tiroidea inmunitaria junto con cualquier disfunción glandular excluyendo glándula suprarrenal. De comienzo en la edad adulta. Su más frecuente asociación es a disfunción de los islotes pancreáticos, con la aparición de diabetes. Es el que se asocia con más frecuencia a enfermedades reumatológicas de tipo autoinmune, aunque no es rara su coexistencia con trastornos autoinmunes de tipo cutáneos como la alopecia o el vitiligo, o de la anemia perniciosa. Su tipo de herencia está mal definida. Parece ser de tipo dominante, con alta penetrancia, similar al de tipo II. También ha sido asociada a HLA DR3. En diferentes estudios se apunta su asociación a enfermedad celíaca o sarcoidosis.<sup>4, 5</sup>

El riesgo de sufrir una segunda enfermedad autoinmune está aumentado en la diabetes mellitus tipo 1. Una de cada siete personas con diabetes tipo 1 sufre síndrome poliglandular autoinmune tipo II; un porcentaje suficientemente alto como para justificar la búsqueda de asociaciones en disfunciones endocrinológicas en pacientes con diabetes juvenil.

## **CASO CLÍNICO**

Paciente RSE femenina, de 27 años, raza blanca con antecedentes de diabetes mellitus tipo 1 diagnosticada hace 15 años. Se administra insulina lenta 27 unidades fraccionadas cada 12h, presenta hipotiroidismo hace aproximadamente 10 años con tratamiento de levotiroxina sódica 75 mg/día vía oral y enfermedad de Addison hace diez años, dosis diarias de mantenimiento de hidrocortisona 30 mg fraccionadas cada 12 horas, 20 mg en la mañana y 10 mg en la tarde; acetato de fludrocortisona 0.1 mg por vía oral.

Es valorada por cirugía porque desde la noche anterior comenzó con dolor a tipo cólico recurrente en el cuadrante superior derecho, irradiándose hacia la parte inferior de la escápula. Acompañado de náuseas, vómitos en número de cuatro biliosos. Con defensa involuntaria de los músculos abdominales a la palpación de hipocondrio derecho y fiebre de 38° C. Se anuncia de urgencia con el diagnóstico de colecistitis aguda.

Antecedentes Patológicos Personales: Diabetes Mellitus tipo 1, hipotiroidismo y enfermedad de Addison.

Alimentación previa hace 24h.

Medicación previa: Multivitaminas, insulina lenta, levotiroxina sódica, hidrocortisona y fludrocortisona.

Análítica sin alteraciones, electrocardiograma y radiografía de tórax normales.

### **Examen Físico**

Aparato Respiratorio: Murmullo vesicular audible no preciso estertores Fr. 11/ minuto.

Aparato Cardiovascular: Ruidos Cardíacos rítmicos y taquicárdicos, no soplos. FC 109/ minuto TA: 100/60mmHg

Peso: 45 Kg Talla: 153 cm

Fosas nasales permeables

Boca: sin alteraciones aparentes

Test predictivo: Mallampaty II. Se visualiza el paladar blando, las fauces, la úvula incompleta y no se observa la faringe.

Se decide llevar a cabo el acto quirúrgico de urgencia bajo anestesia general orotraqueal, se premedica con metoclopramida 0.1 mg/Kg y cimetidina 5 mg/Kg por vía endovenosa, (figura 1) una hora antes de la inducción la cual se realiza con Hidrocortisona 25 mg, Ketalar 2 mg/Kg y vecuronio dosis de cebada de 2 mg, apoyado con O<sub>2</sub> al 100 % por mascara facial, se facilitó a los 5min la inserción adecuada del tubo endotraqueal de 7 mm con coff, previa maniobra de Sellick. Se corroboró la intubación por inspección y auscultación de ambos campos pulmonares y oximetría de pulso. Se acopla a ventilador Fabius Dräger en ventilación controlada. Se administran analgésicos opioides fentanilo 2 mcg/Kg y relajante muscular no despolarizante de acción intermedia vecuronio 0.1 mg/Kg, se prefijan los gases FiO<sub>2</sub> al 0.5 % Oxígeno/Oxido Nitroso. (Figura 2)

**Figura 1.** Paciente con síndrome poliglandular autoinmune tipo II durante la inducción anestésica



**Figura 2.** Paciente con síndrome poliglandular autoinmune tipo II durante el transoperatorio



Durante el perioperatorio se inicia la infusión de 100 mg de Hidrocortisona en 500 ml de NaCl 0,9% a durar 24h. Se realizó glicemia donde se detectaron cifras de 17 mmol/L, se administró la dosis correspondiente de insulina lenta. El segundo registro de glicemia fue de 7 mmol/L. La operación duró una hora y veinte minutos, las pérdidas hemáticas fueron del 10 % de la volemia, las que se reponen con Cloruro de sodio 0,9 %.

Entre los parámetros no invasivos que fueron monitorizados están la presión arterial no invasiva: sistólica, diastólica y media; frecuencia cardíaca, saturación de oxígeno, derivación DII del electrocardiograma, manteniéndose entre parámetros normales los signos vitales durante el transoperatorio. Al finalizar el acto quirúrgico se detectaron signos evidentes de recuperación por lo que se aspiraron secreciones, oxígeno al 100 % y posterior a cada aspiración en número de tres a través del tubo endotraqueal se insufló con Ambú. Se extubó y oxigenó al 100% a través de máscara facial trasladándola a la sala de recuperación postanestésica. La paciente egresó a los cinco días sin complicaciones y recuperada.

## **DISCUSIÓN**

El síndrome poliglandular autoinmune tipo II se caracteriza por la presencia de diabetes mellitus, hipo o hipertiroidismo así como insuficiencia suprarrenal, por lo que se describe la técnica anestésica más adecuada en la coexistencia de dichas enfermedades. La enfermedad de Addison se debe a la ausencia de cortisol y de aldosterona por la destrucción de la corteza suprarrenal. Esto conlleva a niveles anormales de los electrolitos séricos como un Na bajo (<130 mEq/l), un K alto (>5 mEq/l), un HCO<sub>3</sub> bajo (15 a 20 mEq/l) y un BUN elevado, junto con manifestaciones características de esta enfermedad.<sup>6,7</sup>

El estrés quirúrgico agota las reservas de cortisol y por la incapacidad de responder ante estas situaciones se producen alteraciones del equilibrio hidro-electrolítico como deshidratación grave, hipertonicidad del plasma, acidosis metabólica, disminución del volumen circulatorio, hipotensión y shock hipovolémico, por lo que son muy sensibles a todas las drogas anestésicas y se ha protocolizado el manejo anestésico en estos pacientes. En la enfermedad de Addison habitualmente no existen problemas de hipertensión durante la intubación traqueal, no se utilizan drogas para inhibir las respuestas reflejas a la laringoscopia. La inducción debe ser suave y gentil.<sup>8</sup>

El etomidato provoca supresión suprarrenal químicamente inducida y no es buena opción, se recupera en 10-12; el propofol, hipotensor, también disminuye el

cortisol, pero se recupera en dos horas. La ketamina que da buena estabilidad cardiovascular debería considerarse como opción a pesar de sus conocidos efectos psicómiméticos en el postoperatorio. Utilizar menor cantidad de relajantes musculares, la succinilcolina, por la despolarización que produce provoca hiperkalemia y en estos pacientes el potasio está elevado. Los anestésicos halogenados, sevoflurano, isoflurano y desflurano son buena opción en combinación con los narcóticos para realizar una anestesia balanceada. <sup>9</sup>

Se ha descrito que un régimen alterno de dosis bajas de 25 mg de hidrocortisona en el momento de la inducción continuado por una infusión de cloruro de sodio al 0.9% con 100 mg de hidrocortisona durante las 24h subsecuentes, alcanzan concentraciones plasmáticas de cortisol iguales o mayores que los que se reportan en pacientes sanos sujetos a cirugía electiva, además de ser el más apropiado para pacientes diabéticos en los cuales la administración de glucocorticoides interfiere en el control de la glicemia. <sup>10</sup>

Como principio básico, se deben utilizar glucocorticoides, drogas anestésicas de corta e intermedia duración, que se puedan revertir, y proporcionen una buena estabilidad hemodinámica. Además de promover los diagnósticos tempranos que previene significativamente la mortalidad y morbilidad por las posibles complicaciones que suceden a lo largo de la vida.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Takedo R, Takayama Y, Tagawa S, Kornel L. Schmidt's syndrome: autoimmune polyglandular disease of adrenal and thyroid glands. *Isr Med Assoc J* 2007;1(4):285-86.
2. De\_Luis DA, Varela C, Lahera M, Sancho Rof J. Prevalencia del Síndrome Poliglandular Autoinmune tipo II en la enfermedad de Addison de origen idiopático. *Med Clin(Bar)* 2008;112(16):638.
3. Soriano RJ, Carrera GE, Sánchez PV. Síndrome poliglandular autoinmune tipo II (síndrome de Schmidt). Informe del primer caso diagnosticado en 29,568 autopsias practicadas en el Hospital general de México. *Rev Med Hosp Gen Mex* 2009;62(2):128-31.
4. Chen QY, Lan MS, She JX, Maclaren NK. The gene responsible for autoimmune polyglandular syndrome type I maps to chromosome 21q22,3 in US patients. *J Autoimmun* 2008;11(2):177-83.

5. Neufeld M, Maclaren NK, Blizzard RM. Two types of autoimmune Addison's disease associated with different polyglandular autoimmune (PGA) syndromes. *Medicine (Baltimore)* 2006;60(5):355-62.
6. Grekin R J. Adrenocortical disorders. En: Kelley WN. *Textbook of internal medicine*. 2da. Ed. New York: J B Lippincott; 2007. p. 2052-7.
7. Higgins G L. Adrenal insufficiency. En: Kraris TC, Warner CG, Jacob LM. *Emergency Medicine: a comprehensive review*. 3ed. New York: Raven Press; 2008. p. 265-64.
8. Kendall J, Loricux DL. Disorders of the adrenal cortex. En: Stein JH. 4ed. Ed. St. Louis: Mosby; 2008. p. 1350-61.
9. Xia Y, Pan M, Zhang X. Addison's disease in pregnancy: a report of six cases. *Chung Hua Fu Chan Ko tsa chin* 2008;31(4):226-8.
10. Torfoss D, von\_de\_Lippe E, Jacobsen D. Cardiac Tamponade preceding adrenal insufficiency an unusual presentation of Addison's disease: a report of two cases. *J Intern Med* 2009;241(6):525-28.

Recibido: 12 de octubre de 2009

Aprobado: 27 de noviembre de 2009

*Dra. María Elena Paneque Pocio*. Especialista de II Grado en Anestesiología y Reanimación. Hospital Universitario Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.  
E-mail: [paneque@mad.cmw.sld.cu](mailto:paneque@mad.cmw.sld.cu)