

Caso Clínico

Síndrome poliglandular autoinmune tipo 3: enfoque integral en el manejo de una enfermedad autoinmune multisistémica

Jorge Andrés Hernández¹, Juan Sebastián Therán², Jaime Alberto Gómez³,
Luis Andrés Dulcey¹

¹Universidad de Santander. Bucaramanga, Colombia.

²Universidad de los Andes. Mérida, Venezuela.

³Universidad Autónoma de Bucaramanga, Facultad de Medicina. Bucaramanga, Colombia.

RESUMEN

Fecha de envío

30/07/2025

Fecha de aprobación

26/11/2025

Palabras clave

tiroiditis, vitiligo,
abordaje terapéutico.

Autor para

correspondencia

Correo electrónico:
Jorgeandreshernandez2017
@gmail.com
(J. A. Hernández Navas)

El Síndrome Poliglandular Autoinmune (SPA) tipo 3 es una enfermedad multisistémica caracterizada por la coexistencia de varias patologías autoinmunes, como tiroiditis de Hashimoto, vitiligo y enfermedad celíaca. Este síndrome afecta predominantemente a mujeres, con una fuerte predisposición genética asociada a haplotipos HLA. Su diagnóstico requiere la identificación de al menos dos enfermedades autoinmunes mediante historia clínica detallada, pruebas de laboratorio y criterios diagnósticos específicos. El abordaje terapéutico incluye intervenciones específicas para cada condición. La colaboración multidisciplinaria y la educación del paciente son esenciales para optimizar la calidad de vida, destacando la importancia del diagnóstico temprano y un enfoque personalizado.

Autoimmune polyglandular syndrome type 3: comprehensive approach in the management of a multisystem autoimmune disease

ABSTRACT

Keywords

thyroiditis, vitiligo, therapeutic approach.

Corresponding author

Email:
Jorgeandreshernandez2017
@gmail.com
(J. A. Hernández Navas)

Autoimmune Polyendocrine Syndrome (APS) type 3 is a multisystem disorder characterized by the coexistence of multiple autoimmune conditions, including Hashimoto's thyroiditis, vitiligo, and celiac disease. This syndrome predominantly affects women, with a strong genetic predisposition associated with HLA haplotypes. Diagnosis requires the identification of at least two concurrent autoimmune diseases through detailed clinical history, laboratory testing, and specific diagnostic criteria. The therapeutic approach involves targeted interventions for each condition. Multidisciplinary collaboration and patient education are essential to improving quality of life, emphasizing the importance of early diagnosis and a personalized management strategy.

Editor Responsable: Zoilo Morel¹

Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Reumatología Pediátrica. San Lorenzo, Paraguay.
Universidad Católica Nuestra Señora de la Asunción, Instituto de Previsión Social, Hospital Central, Reumatología Pediátrica. Asunción, Paraguay.

INTRODUCCIÓN

El síndrome poliglandular autoinmune (SPA) es un conjunto de trastornos en los que múltiples glándulas endocrinas presentan disfunción como resultado de mecanismos autoinmunes. Dentro de esta clasificación, el SPA tipo 3 se define por la coexistencia de enfermedades autoinmunes, predominantemente de la tiroides, con otras afecciones autoinmunes no relacionadas con las glándulas suprarrenales. Esta forma del síndrome es poco frecuente, aunque su incidencia exacta no está bien establecida. Afecta principalmente a mujeres, con una proporción aproximada de 3:1 en relación con los hombres, y suele manifestarse en la tercera o cuarta década de la vida, aunque no es raro observar casos en edades más tempranas. La predisposición genética juega un papel fundamental en su desarrollo, con asociaciones frecuentes a ciertos haplotipos del complejo principal de histocompatibilidad, como la HLA-DR3 y HLA-DR4, lo que sugiere un componente hereditario significativo^{1,2}.

La presentación clínica del SPA tipo 3 es variable y depende de las combinaciones de enfermedades autoinmunes presentes. Entre las manifestaciones más frecuentes se encuentran la tiroiditis de Hashimoto, caracterizada por hipotiroidismo subclínico o clínico, con síntomas como fatiga, piel seca y bradicardia; el vitíligo, que se manifiesta como áreas de despigmentación progresiva de la piel; y la enfermedad celíaca, que puede presentarse con diarrea crónica, dolor abdominal, malabsorción y anemia. Otras condiciones autoinmunes que pueden estar asociadas incluyen la alopecia areata, la diabetes mellitus tipo 1, el síndrome de Sjögren y el lupus cutáneo. Dado que estas enfermedades pueden variar en severidad y progresión, el cuadro clínico del SPA tipo 3 puede ser complejo y requerir un enfoque personalizado para cada paciente¹⁻³.

El diagnóstico del SPA tipo 3 se basa en la identificación de dos o más enfermedades autoinmunes coexistentes en un mismo individuo. Este proceso comienza con una historia clínica exhaustiva, que permite identificar síntomas característicos de cada patología asociada. Las pruebas de laboratorio son esenciales para confirmar el diagnóstico, incluyendo evaluaciones del perfil tiroideo como TSH y T4 libre, así como la detección de anticuerpos específicos, como los anticuerpos anti-peroxidasa (anti-TPO), anti-tiroglobulina, antipéptido derivado de gliadina y anti-transglutaminasa tisular. En casos de sospecha de enfermedad celíaca, puede ser necesaria la realización de biopsias intestinales para confirmar el daño tisular. Además, se pueden realizar estudios adicionales, como hemogramas para detectar anemia y pruebas de imagen si se sos-

pecha compromiso de otros órganos. La confirmación del diagnóstico sigue criterios establecidos por guías internacionales para cada enfermedad autoinmune involucrada^{4,5}.

El manejo integral del SPA tipo 3 requiere la colaboración de un equipo multidisciplinario que incluya especialistas en endocrinología, dermatología y gastroenterología. El diagnóstico temprano es esencial para implementar intervenciones que minimicen las complicaciones y mejoren la calidad de vida del paciente⁵. Este enfoque permite una vigilancia estrecha y un tratamiento dirigido a las manifestaciones específicas de cada enfermedad autoinmune, optimizando así los resultados a largo plazo.

CASO CLÍNICO

La paciente es una mujer de 26 años, residente en Bucaramanga, Santander, Colombia, quien trabaja como auxiliar de enfermería. Acudió a la consulta médica para el control de enfermedades crónicas previamente diagnosticadas, encontrándose en un buen estado general de salud. Entre sus antecedentes personales destaca el diagnóstico de vitíligo, el cual es manejado con tacrolimus tópico al 0.1%, aplicado dos veces al día en las lesiones localizadas, junto con fotoprotección diaria mediante el uso de bloqueadores solares de amplio espectro (factor de protección solar mayor a 50fps) para prevenir daño adicional en las áreas despigmentadas. Aunque se le ha recomendado la fototerapia con luz ultravioleta de banda estrecha, esta no ha sido iniciada debido a dificultades de acceso. La paciente también presenta tiroiditis de Hashimoto confirmada, actualmente en fase eutiroidea, por lo que no recibe tratamiento farmacológico, pero se encuentra bajo seguimiento periódico con medición de hormona estimulante de la tiroides (TSH) y tiroxina libre (T4 libre) cada seis meses. Además, recibe suplementación con selenio (200 microgramos al día) para apoyar la estabilidad tiroidea. Asimismo, tiene antecedentes de enfermedad celíaca, diagnosticada mediante la presencia de anticuerpos anti-transglutaminasa positivos, tratada con una dieta estricta libre de gluten y educación nutricional para evitar fuentes ocultas de gluten. Recibe, además, suplementación de vitamina D, calcio y hierro para corregir deficiencias nutricionales derivadas de la malabsorción. No se identificaron antecedentes quirúrgicos, alérgicos ni de consumo de sustancias psicoactivas, tabaco o alcohol. Es importante señalar que la paciente mantiene un estilo de vida sedentario y una dieta con bajo consumo de frutas y verduras, lo cual podría influir en su estado nutricional y metabólico.

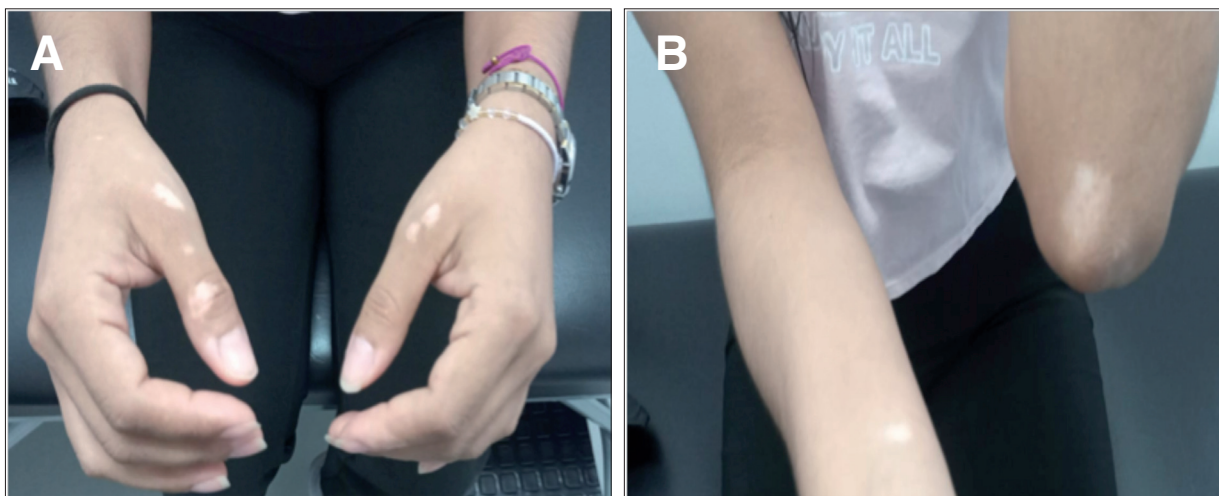


Figura 1 A- Lesiones despigmentadas en ambas manos, localizadas en áreas de fricción y de bordes bien delimitados. B- Lesiones despigmentadas en el codo y antebrazo, con bordes bien definidos y localizada en una zona de fricción frecuente. Todas las lesiones compatibles con Vitiligo.

Al examen físico se evidenciaron: placas despigmentadas en ambas manos, codos y antebrazos, distribuidas principalmente en áreas de fricción, de bordes bien delimitados, sin signos de inflamación activa, dolor ni descamación, características de vitiligo (Figura 1). Peso de 57 kg, talla de 160 cm, índice de masa corporal de 22.27 (peso normal), frecuencia cardíaca de 89 lpm, frecuencia respiratoria de 20 rpm, presión arterial de 110/70 mmHg, saturación de oxígeno del 98% y temperatura axilar de 36 °C, todos los valores dentro de los parámetros normales. El estado general de la paciente se describe como bueno, sin signos de malestar sistémico. A nivel tiroideo, no se observan bocio ni alteraciones estructurales palpables. El abdomen presenta una adecuada formación de la pared abdominal, con ruidos gastrointestinales presentes y sin organomegalias palpables. Los pulsos periféricos son palpables en las extremidades superiores e inferiores, que además muestran un adecuado tono muscular, buena movilidad y un llenado capilar inferior a dos segundos. Se instauró tratamiento para el vitiligo con tacrolimus tópico al 0.1%, aplicado dos veces al día en las lesiones, junto con fotoprotección diaria mediante bloqueadores solares de amplio espectro con factor de protección solar superior a 50fps. Para la tiroiditis de Hashimoto, actualmente en fase eutiroyidea, se recomendó continuar con el seguimiento periódico de TSH y T4 libre cada seis meses, asociado a suplementación con selenio (200 µg/día). Para la enfermedad celíaca, se reforzó la adherencia a una dieta estricta sin gluten, complementada con educación nutricional para evitar fuentes ocultas de gluten y suplementación con vitamina D, calcio y hierro para corregir las deficiencias nutricionales relacionadas con la malabsorción. Adicionalmente, se realizaron recomendaciones generales enfocadas en modificar el estilo de vida, promoviendo una dieta balanceada con aumento en el consumo de

frutas y verduras, la incorporación de actividad física regular y la reducción de grasas, sal y azúcares. Se remitió a dermatología para valorar fototerapia UVB de banda estrecha y se solicitaron pruebas de función tiroidea y hemoglobina glicosilada para monitoreo y control metabólico.

DISCUSIÓN

El Síndrome Poliglandular Autoinmune (SPA) tipo 3 es una condición multifacética que pone de manifiesto la interacción compleja entre factores genéticos, inmunológicos y ambientales en la patogénesis de enfermedades autoinmunes. Este caso clínico ilustra cómo un enfoque integral y multidisciplinario puede optimizar el manejo de pacientes con múltiples enfermedades autoinmunes coexistentes. En este contexto, la coexistencia de tiroiditis autoinmune, vitiligo y enfermedad celíaca resalta la necesidad de estrategias diagnósticas y terapéuticas personalizadas⁴.

El manejo del vitiligo con tacrolimus tópico refleja un abordaje basado en evidencia para áreas sensibles, aunque la ausencia de fototerapia UVB de banda estrecha, reconocida por su eficacia en la repigmentación, limita las posibilidades terapéuticas. En cuanto a la tiroiditis de Hashimoto, la fase eutiroyidea de la paciente permite evitar el tratamiento farmacológico, pero subraya la importancia del seguimiento periódico de los niveles de TSH y T4 libre para detectar posibles progresiones hacia estados subclínicos o clínicos. La suplementación con selenio en este contexto es una intervención respaldada por la literatura, al haberse observado beneficios en la reducción de los niveles de anticuerpos anti-tiroideos⁵.

El manejo de la enfermedad celíaca se basa en la estricta adherencia a una dieta sin gluten, complementada con educación nutricional para evitar fuentes ocultas de gluten. Este abordaje es crucial para prevenir complicaciones como deficiencias nutricionales asociadas a la malabsorción, las cuales fueron abordadas en este caso con suplementación de vitamina D, calcio y hierro. No obstante, la presencia de un estilo de vida sedentario y una dieta deficiente en frutas y verduras pone de relieve la importancia de implementar estrategias educativas que fomenten cambios de hábitos saludables en estos pacientes⁶⁻⁹.

Este caso también plantea preguntas académicas relevantes. La asociación del SPA tipo 3 con haplotipos HLA-DR3 y HLA-DR4 es un hallazgo bien establecido, pero se necesita más investigación para delinear el panorama genético completo de la enfermedad. Además, el desarrollo de biomarcadores diagnósticos específicos podría facilitar el diagnóstico temprano y la monitorización de la progresión. Desde una perspectiva clínica, la necesidad de un manejo coordinado entre múltiples especialidades resalta la importancia de la comunicación efectiva en el equipo de salud, mientras que la falta de acceso a terapias avanzadas, como la fototerapia, destaca desigualdades en el acceso a tratamientos que podrían mejorar significativamente la calidad de vida¹⁰⁻¹².

CONCLUSIÓN

En conclusión, el SPA tipo 3 es una enfermedad compleja que exige un enfoque integral, centrado en las necesidades particulares del paciente. Este caso enfatiza la relevancia de una vigilancia activa, educación del paciente y manejo multidisciplinario para abordar los desafíos asociados a la coexistencia de enfermedades autoinmunes. La investigación futura debe centrarse en la identificación de marcadores genéticos y herramientas diagnósticas innovadoras, así como en estrategias para mejorar el acceso a terapias avanzadas, especialmente en contextos con recursos limitados. Este enfoque no solo podría optimizar los resultados clínicos, sino también mejorar la calidad de vida de los pacientes con SPA tipo 3.

CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Los autores han contribuido de forma equitativa en el diseño del estudio, recolección y análisis de datos, interpretación de resultados y redacción del manuscrito.

CONFLICTOS DE INTERÉS

Los autores no declaran conflictos de interés.

FINANCIACIÓN

Autofinanciado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sarmiento LAD, Gómez-Ayala JA, Theran-León JS, Martínez-Morales JC, Hernández-Sarmiento CJ, Ciliberti-Artavia MP, et al. Síndrome poliglandular autoinmune tipo 3 con compromiso hipofisiario en una paciente latinoamericana. *Acta Médica Colombiana* [Internet]. 2024 Jan 18 [cited 2025 Jan 17];49(2). Available from: <https://www.actamedicacolombiana.com/ojs/index.php/actamed/article/view/3013>
2. 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. *Medicine* [Internet]. 2020 [cited 2025 Jan 17];99(7). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32049851/>
3. Jiang Q, Wu T, Zhang Y, Wang S, Wang L, Su W, et al. Case Report: A Rare Case of Coexisting of Autoimmune Polyglandular Syndrome Type 3 and Isolated Gonadotropin-Releasing Hormone Deficiency. *Front Immunol* [Internet]. 2021 Sep 14 [cited 2025 Jan 17];12. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34594339/>
4. Fernández Miró M, Colom Comí C, Godoy Lorenzo R. Autoimmune polyendocrinopathy. *Med Clin (Barc)* [Internet]. 2021 Sep 10 [cited 2025 Jan 17];157(5):241-6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33958142/>
5. Capo A, Amerio P. Polyglandular autoimmune syndrome type III with a prevalence of cutaneous features. *Clin Exp Dermatol* [Internet]. 2017 Jan 1 [cited 2025 Jan 17];42(1):61-3. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27859474/>
6. Betterle C, Furmaniak J, Sabbadin C, Scaroni C, Presotto F. Type 3 autoimmune polyglandular syndrome (APS-3) or type 3 multiple autoimmune syndrome (MAS-3): an expanding galaxy. *J Endocrinol Invest* [Internet]. 2023 Apr 1 [cited 2025 Jan 17];46(4):643-65. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/36609775/>
7. Dittmar M, Kahaly GJ. Genetics of the autoimmune polyglandular syndrome type 3 variant. *Thyroid* [Internet]. 2010 [cited 2025 Jan 17];20(7):737-43. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/20578896/>
8. Vita R, Santaguida MG, Virili C, Segni M, Galletti M, Mandolino M, et al. Serum Thyroid Hormone Antibodies Are Frequent in Patients with Polyglandular Autoimmune Syndrome Type 3, Particularly in Those Who Require Thyroxine Treatment. *Front Endocrinol (Lausanne)* [Internet]. 2017 Aug 28 [cited 2025 Jan 17];8(AUG). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28894436/>
9. De Marchi SU, Cecchin E, De Marchi S. Autoimmune spontaneous chronic urticaria and generalized myasthenia gravis in a patient with polyglandular autoimmune syndrome type 3. *Muscle Nerve* [Internet]. 2015 Sep 1 [cited 2025 Jan 17];52(3):440-4. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25808274/>
10. Horie I, Kawasaki E, Ando T, Kuwahara H, Abiru N, Usa T, et al. Clinical and genetic characteristics of autoimmune polyglandular syndrome type 3 variant in the Japanese population. *J Clin Endocrinol Metab* [Internet]. 2012 [cited 2025 Jan 17];97(6). Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/22466347/>
11. Hadwen TJ, Foster K, Buchanan J, Sutcliffe S, Sinha AK. A case of nonischemic cardiomyopathy associated with autoimmune polyglandular syndrome type III. *Endocr Pract* [Internet]. 2014 Oct 1 [cited 2025 Jan 17];20(10):e183-6. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24936552/>
12. Li CW, Osman R, Menconi F, Concepcion ES, Tomer Y. Flexible peptide recognition by HLA-DR triggers specific autoimmune T-cell responses in autoimmune thyroiditis and diabetes. *J Autoimmun* [Internet]. 2017 Jan 1 [cited 2025 Jan 17];76:1-9. Available from: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27670087/>