

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIA MEDICAS

**HIPOTIROIDISMO CONGENITO
REVISION DE 5 AÑOS (1974 - 78) EN LOS HOSPITALES
NACIONAL DE AMATITLAN Y GENERAL DEL
IGSS EN SUS DEPARTAMENTOS DE
PEDIATRIA**

TESIS

Presentada a la Junta Directiva de la
Facultad de Ciencia Médicas de la
Universidad de San Carlos de Guatemala

Por

HECTOR RAFAEL ALBUREZ ROCA

En el acto de su investidura de:

MEDICO Y CIRUJANO

GUATEMALA, SEPTIEMBRE DE 1979

CONTENIDO

- I. INTRODUCCION
- II. OBJETIVOS
- III. MATERIAL
- IV. METODOS
- V. GENERALIDADES ANATOMO-FISIOLOGICAS DEL TIROIDES
- VI. CONSIDERACIONES SOBRE HIPOTIROIDISMO CONGENITO
- VII. SIGNOS Y SINTOMAS EN HIPOTIROIDISMO CONGENITO
- VIII. ESTUDIOS DIAGNOSTICOS DE LABORATORIO
- IX. TRATAMIENTO
- X. PRONOSTICO
- XI. PRESENTACION DE DATOS
- XII. CONCLUSIONES
- XIII. RECOMENDACIONES
- XIV. BIBLIOGRAFIA

INTRODUCCION

El papel de la glándula Tiroides en el desarrollo ha intrigado a los biólogos durante muchos años.

Siendo el hipotiroidismo congénito, probablemente el desorden endócrino más común en la niñez temprana, nos llamó la atención como tema para realizar el presente estudio de tesis, tomando en cuenta que su importancia como entidad patológica, yace en el efecto devastador que puede tener en el desarrollo del cerebro, llevándolo a la sub normalidad y otras manifestaciones como torpeza e hipoactividad; y considerando que esta condición es difícil de reconocerse en los primeros días o semanas de vida, tratamos de presentar de forma sencilla este trabajo, esperando que llegue a cumplir su cometido en bien de la Niñez Guatemalteca y en particular de quienes por alguna circunstancia de la vida, padezcan esta enfermedad; esperando que su aprovechamiento redunde en beneficio y bienestar de nuestra Patria: Guatemala.

OBJETIVOS

A) GENERALES:

- 1- Dar a conocer el problema de Hipotiroidismo Congénito.
- 2- Presentación del estudio sobre los casos de Hipotiroidismo Congénito, registrados en los Hospitales: Nacional de Amatitlán y General del IGSS, en sus departamentos de Pediatría.

B) ESPECIFICOS:

- 1- Reconocer el problema de hipotiroidismo congénito en forma temprana, para evitar secuelas en el desarrollo Psico - motor.
- 2- Especificar normas para el diagnóstico de Hipotiroidismo Congénito.
- 3- Especificar el manejo médico y evaluación periódica del paciente.

MATERIAL

A) HUMANO:

Integrado por:

El Asesor

El Revisor

El Ejecutante del trabajo.

B) FISICO:

- 1 - Archivos de registros clínicos de los Hospitales Nacional de Amatitlán y General del IGSS.
- 2 - Material Bibliográfico de las Bibliotecas de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos e INCAP.
- 3 - Materiales de Utería.

MÉTODOS

ANALÍTICO – SINTÉTICO:

(Inductivo - Deductivo).

Aplicado en la revisión de literatura, registros clínicos, así como la revisión de casos; análisis del material recabado para el proceso de arribar a conclusiones definidas.

GENERALIDADES ANATOMO – FISIOLÓGICAS DEL TIROIDES.

La Glándula Tiroides es un órgano impar, medio, simétrico, el cual está situado en la cara anterior del cuello. Tiene una coloración gris rosada, tirando a amarillo y de forma de anillo, cuya concavidad dirigida hacia atrás abraza estrechamente los dos conductos alimenticio y respiratorio; se considera en ella una parte media, estrecha llamada Istmo y dos partes laterales mucho más grandes: los Lóbulos Laterales.

Componen la Tiroides:

- Un estroma conjuntivo que forma, primeramente a la glándula Tiroides, una envoltura delgada y continua y después envía al interior del órgano una multitud de prolongaciones o tabiques.
- Un tejido propio, representado por una multitud de pequeñas masas, morfológicamente equivalente: los Foliculos Tiroideos.

Su irrigación está dada por las arterias Tiroideas superiores: ramas de la Carótida Externa; por dos arterias Tiroideas inferiores: ramas de la Subclavia y a veces de una Tiroidea Media o Tiroidea de Neubauer que nace de la Aorta o del tronco braquiocéfálico. Las venas formando un plexo Tiroideo, lo forman:

- Venas Tiroideas Superiores.
- Venas Tiroideas Inferiores.
- Venas Tiroideas Medias.

Los linfáticos forman un plexo Peritiroideo el cual se divide en:

- Linfáticos descendentes.
- Linfáticos ascendentes.

La inervación se encuentra dada por los nervios que proceden del Simpático Cervical y de los dos nervios: Laringeo Superior y Laringeo Recurrente. (13)

La Tiroides secreta hormonas Tiroideas Yodadas las que tienen efecto muy intenso sobre el metabolismo Basal; la secreción tiroidea depende de la producción de Tirotropina por la Hipófisis Anterior. La más abundante de las hormonas que produce la Tiroides es la Tiroxina (T4), sin embargo, también se producen cantidades aunque más pequeñas de Triyodotironina (T3). La función de ambas es cualitativamente la misma, pero difieren en rapidez e intensidad de acción (Triyodotironina es 5 veces más rápida y potente).

Para formar cantidades normales de Tiroxina, se necesita ingerir más o menos 35 a 50 mgs. de yodo cada año, o sea aproximadamente 1 mg. por semana. Los Yoduros que se ingieren son absorbidos del tubo digestivo a la sangre y en menos de tres días, dos terceras partes de dichos yoduros son eliminados por la orina; el tercio restante es captado de la sangre circulante por la células del Tiroides que lo utilizan para sintetizar hormonas; éstas se almacenan bajo forma de tiroglobulina en los foliculos o pasan a la sangre, sobre todo en forma de Tiroxina.

Al combinarse con el Yodo la tiroxina se transforma primero en Monoyodotiroxina, luego en diyodotiroxina, con pérdida del aminoácido Alanina y se forma una molécula de Tiroxina. Otra posibilidad es que una molécula de Monoyodotiroxina se combine con una molécula de Diyodotiroxina para formar Triyodotironina. (3) Sin embargo estudios recientes, han demostrado que casi toda la Triyodotironina que circula es formada por la monodeiodinación periferal de T4, a la vez la estimulación de la TSH aumenta los niveles de la T3 en circulación. Otro avance más reciente es el reconocimiento que el feto preferentemente forma el inactivo reverso metabólico T3 (rT3) de T4. Al presente T3 parece ser la hormona tiroidea biológicamente activa en el nivel celular y T4 parece ser una prohormona en circulación. Por ejemplo adultos atiróticos tratados con T4, tienen los niveles de T3 similares a los de los adultos normales. (2)

Se da una agitación o surgimiento dramático de TSH inmediatamente después de nacido y los niveles de sangre tanto de T3 y T4 se elevan más arriba que aquellos de los adultos normales. Después durante la primera semana de vida, el suero rT3 empieza a caer dentro de los niveles bajos característicos de los niños y adultos sanos. Debido a estos cambios dinámicos que suceden a los pocos días después del nacimiento, los valores de los niveles de suero de las hormonas de la Tiroides, obtenidos en los infantes recién nacidos, deben ser comparados con la clasificación normal para la edad postnatal en la que fueron obtenidos. (2)

El efecto principal de la Tiroxina es aumentar las actividades metabólicas de la mayor parte de los tejidos corporales (con excepción de cerebro, retina, bazo, testiculos y pulmones) se acelera considerablemente la transformación de los alimentos en energía. La síntesis de proteína aumenta a veces; otras veces lo que aumenta es la catabolia proteica. La función principal de la Tiroxina podría consistir simplemente en elevar el número y la actividad de las mitocondrias, las cuales a su vez, acelerarían la producción de ATP para suministrar energía a las funciones celulares. (3)

Otra hormona más recientemente descubierta es la Tirocalcitonina, cuyo principal efecto parece consistir en que contrarresta la hipercalcemia. (4)

CONSIDERACIONES SOBRE HIPOTIROIDISMO CONGENITO

El hipotiroidismo es un desorden sistémico debido a la circulación en la sangre de una cantidad insuficiente de hormona Tiroidea, pudiendo deberse a:

- Ingesta deficitaria de componentes (yodo esencialmente) para la síntesis de hormona.
- Ausencia o escasez de tejido tiroideo.
- Alteración en la bioquímica de elaboración de la hormona.
- Deficiencia de estímulo hipofisario.

De acuerdo a lo anterior la etiología del hipotiroidismo congénito se puede resumir en dos grandes grupos:

1- AGENESIA O DISGENESIA DEL TIROIDES.

- a) Ausencia completa (cretinos atiroideos)
- b) Ausencia parcial o incompleta

2- DEFICIT HORMONOGENETICO.

- a) Defecto enzimático congénito
- b) Déficit de yodo
- c) Ingestión materna de fármacos antitiroideos

AGENESIA O DISGENESIA DEL TIROIDES:

La ausencia total o parcial del tiroides, conocida también como cretinismo atiroideo, es de aparición esporádica y puede ser total o parcial desde el nacimiento. La mayor parte de los cretinos esporádicos sufren o bien una ausencia completa de la glándula, poseen zonas ectópicas que captan I^{131} , o bien la glándula original es hipoactiva. De ahí que, gracias a los progresos técnicos experimentados en el estudio de la función tiroidea, haya podido descubrirse más cretinos de los que se suponía. Esta circunstancia podría influir también en la variabilidad de la aparición y la intensidad de los signos y síntomas, así como en el pronóstico definitivo. Existen cretinismos familiares en los que varios miembros de la familia nacen ya sin glándula tiroidea; la consanguinidad desempeña a veces cierto papel, los padres que son primos hermanos son citados con bastante frecuencia; puede suceder también en uno de los gemelos monocigotos debido a algún factor intrauterino desconocido. (11)

Otras veces el defecto no es absoluto, existiendo residuos de tejido tiroideo situado sea en posición normal (hipoplasia tiroidea), sea en un punto cualquiera del trayecto que sigue el conducto tirogloso y en especial en su extremo superior (tiroides lingual). Sin embargo, estos residuos o no funcionan (en cuyo caso, sólo el estudio anatomopatológico puede demostrar su existencia) o aunque sean capaces de captar yodo y puedan así detectarse por gammagrafía, su función es insuficiente y el niño presenta un cuadro hipofuncional. No obstante, no son raros los casos en que durante la niñez, la función tiroidea es adecuada y es sólo en la pubertad cuando se establece una hipofunción, que origina la hiperplasia del residuo tiroideo con aparición de bocio lingual. (8)

Existe una larga discusión sobre si las hormonas maternas pueden o no pasar la placenta. De pasarla, estos niños atiróticos, que en general son hijos de madres normales, recibirían hormonas tiroideas de la madre durante la vida fetal y su carencia sólo se iniciaría a partir del parto. En favor de esta hipótesis está el hecho de que el cuadro clínico en estos niños no suele ser claro hasta unos dos meses después del nacimiento (tiempo similar al que tardan en aparecer los síntomas después de una tiroidectomía total). Otro argumento que se ha esgrimido en su favor es el que, en general, estos niños tienen menos defectos neurológicos que los hijos de madres hipotiroideas. También el que algunos de ellos nacen presentando radiológicamente visible el centro de osificación de la epífisis distal del fémur, cosa que indica una cierta acción tiroxínica, puesto que en ausencia de ésta, dicho centro no es visible (en recién nacidos que pesen más de tres kilogramos, ya que en los prematuros tampoco aparece). (8)

Pero aunque las hormonas maternas puedan pasar la placenta (especialmente al final del embarazo, cuando la TBG fetal se eleva y puede establecerse un gradiente favorable al paso de la T4 libre de la madre al feto) parece cierto que lo hacen en cuantía insuficiente o ya muy tarde y no impiden, o impiden en grado mínimo, la alteración fetal, que se acentuará después del nacimiento, al no existir tiroides con capacidad funcional. (8)

DEFICIT HORMONOGENETICO.

A) Defecto Enzimático Congénito:

Este tipo de hipotiroidismo congénito es otro ejemplo de los errores innatos del metabolismo en el que el defecto de síntesis o secreción de hormona tiroidea provoca el cretinismo. (11) Estudios recientes indican que lo que existe es una falta de peroxidasa, aquí la captación de I^{131} es alta, pero el yodo captado al no ser organificado, se descarga a la sangre cuando se administra tiocianato o perclorato. Las hormonas tiroideas en el plasma están disminuidas, aunque el hipotiroidismo no siempre es intenso. En esta alteración se suelen separar tres variantes: (8)

- 1- El tipo "A" que es un intenso hipotiroidismo con bocio y en el que las peroxidasa son nulas.
- 2- El tipo "B" con normofunción tiroidea, bocio y sordera neurológica; con peroxidasa normales, no estando claro si se trata de un defecto de organificación de otra patología o si el defecto está en la yodación de la tiroxina.
- 3- El tipo "C" presenta bocio normofuncional y audición normal y en él parece que el defecto de la peroxidasa consiste en una dificultad para la unión de su núcleo prostético.

B) Déficit de Yodo:

Este tipo se conoce también con el nombre de "Cretinismo Endémico" en aquellas zonas en las que es frecuente la escasa ingesta de yodo, aunque la profilaxis con yodo ha conseguido una notable disminución de la incidencia de esta enfermedad. (11) La patogenia de este cretinismo se explica, clásicamente, por la intensa carencia yódica que originaba en la madre un hipotiroidismo más o menos intenso con bocio muy hipercaptador. Si pese a esta situación se produce el embarazo, el feto va a recibir muy poco de yodo de la sangre materna (puesto que a la madre también le falta y su tiroidea va a competir, victoriosamente, con el de su hijo por el poco yodo circulante). Al tiempo y aun admitiendo que las hormonas tiroideas maternas pueden pasar la placenta, va a ser escasa la cantidad de ellas que el feto reciba. Con ello, el feto desarrollará un bocio, por influjo de su propia TSH, pese al cual padecerá un hipotiroidismo muy profundo; considerado por algunos autores: más profundo que el de los atíroicos, puesto que éstos recibirían hormonas de la madre. (8)

C) Ingestión Materna de Fármacos Antitiroideos:

El propiltiouracilo administrado a madres gestantes para el tratamiento de su tirotoxicosis puede atravesar la placenta y causar una hiperactividad compensadora normal del tiroides del recién nacido sin hipertiroidismo (bocio congénito) o a lactantes con signos de hipotiroidismo prenatal (cretinos esporádicos bociosos o no). Así mismo, el aporte de grandes cantidades de yodo a las madres gestantes puede traducirse también en la aparición de un bocio congénito. Por otra parte, el nacimiento de un niño con bocio congénito puede complicarse con una distocia debida al tamaño de la glándula y a la posición anormalmente extendida de la cabeza, lo que provoca obstrucción traqueal y dificultad respiratoria. La administración de tiroides consigue reducir el tamaño de la glándula, siendo necesario, en ocasiones, recurrir al tratamiento quirúrgico. (11)

SIGNOS Y SINTOMAS EN HIPOTIROIDISMO CONGENITO

La clínica del hipotiroidismo congénito suele iniciarse no en el momento del nacimiento, sino en las semanas y meses siguientes. No obstante, ya en los primeros días puede llamar la atención la existencia de bocio (cuando lo hay); en las semanas siguientes extrañan a la madre la tranquilidad del niño que pasa el día durmiendo (letargia); las raras veces que llora, su voz ronca; la dificultad con que coge el pecho o el biberón, atragantándose fácilmente y respirando con dificultad mientras mama; su estreñimiento pertinaz o por lo menos, sus deposiciones formadas y duras, desacostumbradas en el lactante. No ya la conjunción de todos estos síntomas; sino la presencia aislada de alguno de ellos deben inducir a la sospecha de hipotiroidismo, haciendo al médico buscar signos más finos y realizar una exploración hormonal tiroidea. (8)

- TIEMPO DE GESTACION:

Un tercio de los pacientes atiróticos pueden nacer después del periodo de gestación más grande de 42 semanas. (12)

- HIPOACTIVIDAD:

El paciente puede presentar letargo, lentitud, no sabiéndose en la actualidad la fisiopatología de este signo, sospechándose únicamente que pudiera estar ligado a la baja ingesta alimenticia del paciente. (12)

- HIPOTERMIA:

Es frecuente encontrar en estos pacientes una temperatura de 35°C y aún menor es posible de encontrarse. (12)

- RITMO DE CRECIMIENTO LINEAL:

Se encuentra disminuído en todos los casos. (12)

- EDEMA:

Hay edema en párpados, labios y pies, no sabiéndose si esto es un signo patológico, encontrándose en algunos: cara edematizada, lengua larga, facies rústicas y ordinarias, llanto ronco, signos éstos que son más indicativos de Mixedema. (12)

- MADURACION DEL ESQUELETO:

La maduración lenta del esqueleto del recién nacido se presenta en todos los bebés atiróticos, lo cual se ha evidenciado como osificación retardada de centros secundarios así como en la tardanza de la maduración del cráneo, encontrándose fontanelas grandes especialmente la fontanela posterior. (12)

- RESPIRACION:

Se ha notado problemas de adaptación respiratoria; en investigaciones recientes han reportado que la hormona Tiroidea puede afectar la maduración del pulmón. El hipotiroidismo congénito da lugar a que se dé una inmadurez en el desarrollo del pulmón y por consiguiente llevar o intensificar la probabilidad o indicación del Síndrome de dificultad Respiratoria en el infante recién nacido. De aquí que el síndrome de dificultad respiratoria puede constituir una temprana clave post-natal para el hipotiroidismo congénito especialmente en infantes que pesan más de 2.5 kilogramos al nacer. (12)

- CIRCULACION:

La cianosis periférica puede ser observada en algún momento en estos infantes, incluso encontrándose bien oxigenados. (12)

En un estudio realizado en los Estados Unidos sobre pacientes con hipotiroidismo congénito, varios pacientes presentaron conjuntamente persistencia del Ductus Arterioso, el cual se les resolvió después de la terapia para su hipotiroidismo. Esta observación sugiere que el hipotiroidismo congénito puede ser una causa potencial de la falta de cierre del ductus arterioso. (12)

Un paciente hipotiroideo con evidencia clínica de un ductus arterio venoso manifiesto, debe dársele de primero tratamiento de reposición tiroidea, antes de considerar la intervención quirúrgica ya que ésta puede ser dañina e innecesaria. (12)

- ICTERICIA:

Una ictericia inexplicable, notándose entre el segundo y quinto día, durando lo más tres semanas, es un signo frecuente; teniéndose la sospecha de que puede deberse a una inmadurez hepática. (12)

- CABEZA:

Parece grande asentada sobre un cuello corto; el cabello es áspero, deslustrado y de crecimiento lento, con línea de asentamiento bajo especialmente delante de las orejas; fontanelas y suturas están muy abiertas, ojos separados (hipertelorismo); base de la nariz ancha y aplanada, labios gruesos y pálidos, boca constantemente entreabierta y la lengua de gran tamaño haciendo protusión; dentición retrasada con aparición de dientes pequeños. (4)

- CORAZON:

Puede estar agrandado, el pulso es a menudo lento. (4)

- ABDOMEN:

Es más o menos globoso, a menudo con hernia umbilical debida a hipotonía de músculos abdominales. (4)

EXTREMIDADES:

Flacidez generalizada de miembros.

ELECTRO-CARDIOGRAMA:

Muestra bajo voltaje y hay alteraciones en la onda T. Ocasionalmente hay alargamiento del intervalo QRS con evidencia de bloqueo interventricular. (10)

ANEMIA:

Es frecuente una anemia macrocítica e hipocrómica debida a disminución de la eritropoyesis y la cual no cede a la administración de agentes hematínicos. (11)

ESTUDIOS DIAGNOSTICOS DE LABORATORIO

No existe sustituto en el laboratorio, para la cuidadosa valoración de la historia clínica y del examen físico, en el diagnóstico y tratamiento de los trastornos Tiroideos. A pesar de esto, el clínico dispone de un considerable número de pruebas funcionales Tiroideas; entre las cuales podemos mencionar: Métodos de Radioinmunoensayo T-3, T-4, TSH y en su defecto las ya casi anticuadas determinaciones de PBI y BEI; por lo que en el presente trabajo, sólo entraremos a considerar las pruebas de Radioinmunoensayo y Radiología, teniendo en cuenta que el principal valor de las pruebas funcionales tiroideas en medicina clínica, consiste en establecer la naturaleza del defecto Tiroideo. (8)

METODO DE RADIOINMUNOENSAYO:

La determinación de hormonas tiroideas, fundamentalmente T-3, y T-4, que son las biológicamente activas, puede hacerse por varios métodos, siendo el de radioinmunoensayo el más perfecto y por lo tanto el más empleado. La determinación hormonal, incluido el índice de tiroxina libre, T-3/T-4, es más importante que el PBI, especialmente en niños en los que las alteraciones desenzimáticas, proteicas o dishormonales pueden ser más frecuentes que en los adultos. (8)

- Valores Normales de T-3/T-4 para infantes:

Triyodotironina T-3 = 25-35 mcgs o/o
Tiroxina T-4 = 5-137 mcgs o/o

TSH:

Hormona tiro-estimulante, secretada por la hipófisis anterior. Se encuentra disminuida cuando hay lesión hipofisiaria, o hipotiroidismo secundario. (8)

GAMMAGRAFIA:

El I^{131} , que es el isótopo del Yodo más usado, tiene un período de ocho días y es un emisor, tiene la ventaja de que mediante la utilización del mismo, puede determinarse el atrapamiento del Yodo por el Tiroides mediante la prueba de captación y realizar con la misma dosis la Gammagrafía. (8)

RAYOS "X":

Por medio de este recurso de laboratorio, podemos darnos cuenta del retraso en la maduración ósea que sufren estos pacientes especialmente una disgenesia epifisaria y la cual va a verse como un punteado escaso o diseminado de los núcleos de osificación. (4)

TRATAMIENTO

El tratamiento específico de la Agenesia o de la Disgenesia Tiroideas es el Tiroides Desecado, el cual ha sido recomendado por el Comité de Drogas de los Estados Unidos de Norteamérica, (2) teniendo un precio en el mercado guatemalteco de Q 2.94 en la actualidad.

Quando se sospecha hipotiroidismo congénito en campos clínicos, los esfuerzos de diagnóstico y tratamiento no deben esperar hasta que se tengan los resultados de las pruebas. Tratamientos tempranos mejoran la prognosis para un futuro desenvolvimiento mental. No se conoce ningún riesgo en iniciar la terapia de reposición apropiada; la meta del tratamiento debe ser mantener los niveles de T-4 apropiados para la edad en todas las etapas de la infancia, la juventud y la vida adulta. (2)

La respuesta frente al tratamiento tiroideo tarda de 3 a 4 semanas en manifestarse y se traduce por un cambio en el color, la actividad y la respuesta del paciente; el apetito aumenta, la anemia se corrige, la constipación desaparece y se modifica el color de la piel y el tono de la voz; también se reduce el mixedema y la blandura generalizada. Los núcleos esqueléticos también se modifican al cabo de 2 a 4 meses, pudiéndose apreciar un moteado epifisario en los nuevos núcleos a medida que van apareciendo. (11)

La dosificación se instituye por metro cuadrado de superficie corporal, así: En el primer año de vida la dosis va de 60 a 90 mg. por metro cuadrado de superficie corporal, aumentando progresivamente. En los niños mayores la dosis es de 120 a 250 mg. por metro cuadrado de superficie corporal. (2)

Se pondrá mucha atención a los signos de sobre dosificación: diarrea, temperatura externa caliente, nerviosismo, intranquilidad, insomnio. O bien de dosis insuficientes: piel fría, somnoliente, estreñimiento. (2)

Se citará al paciente cada tres meses para su control de mantenimiento y poniendo especial énfasis en el control de los siguientes parámetros: (2)

- TALLA:

Se registrará minuciosamente en curvas conocidas, tomadas siempre por el mismo examinador; junto con la variante de peso dará la superficie corporal, datos necesarios para determinar exactamente la cantidad necesaria de tiroides Desecado. (2)

- EDAD OSEA:

Se harán radiografías de la muñeca cada tres meses, al principio del tratamiento puede ser juicioso dejar que la edad ósea vaya igual o que sobrepase a la edad cronológica con objeto de proteger el desarrollo cerebral, porque resulta más penoso perder algunos puntos de coeficiente intelectual que unos centímetros de la talla final del paciente. (2)

- T-4:

Se practicará con la misma frecuencia que la edad ósea, tratándose de mantener los resultados entre límites de eutiroidismo.

La mejor conducta para evaluar un buen tratamiento no consistirá en un sólo parámetro, sino en una evaluación de los cuatro: Clínica, talla, edad ósea y T-4. (2)

PRONOSTICO

Cuanto más se retrase el tratamiento o no llegue a instaurarse, mayor será el daño irreparable de la falta de Tiroides sobre el sensible cerebro; sin embargo estos pacientes con un tratamiento precoz, e ininterrumpido puede concedérseles un pronóstico aceptado como Bueno.

PRESENTACION DE DATOS

Los siguientes cuadros ilustran el estudio de los casos observados en los Hospitales Nacional de Amatlán y General del IGSS.

DISTRIBUCION POR SEXO

Sexo	No. de pacientes	Porcentaje
masculino	3	50
femenino	3	50
Total	6	100

Este cuadro nos indica que en el presente estudio la enfermedad se hizo presente en los dos sexos por igual. Sin embargo estudios realizados en otros países reportan mayor incidencia en el sexo femenino.

MOTIVO DE CONSULTA

Motivo	No. de Pacientes
Retraso del Crecimiento	4
Retraso Psicomotor	1
Estreñimiento	3
Aumento del tamaño de la lengua	1
Anorexia	1
Tendencia al sueño	1
Voz ronca	1
Inactividad	1
Hernia Umbilical	1

La manifestación que despertó más preocupación en los padres para realizar la consulta fue el retraso del crecimiento.

EDAD EN QUE FUERON NOTADOS LOS PRIMEROS SIGNOS Y EDAD DE LA PRIMERA CONSULTA

Paciente	Edad del 1er. Signo	Edad 1er. Consulta
1	9 meses	6 años
2	3 años	6 años
3	1 año	2 a. 3 meses
4	2 meses	3 a. 9 meses
5	15 días	4 meses
6	20 días	8 meses

Existe con frecuencia una demora entre el momento de la probable iniciación de la enfermedad y el momento de la primera consulta.

SIGNOS CLINICOS

Signos	Porcentaje
Ictericia	33 o/o
Mixedema	83 o/o
Hipertelorismo	83 o/o
Macroglosia	83 o/o
Hernia Umbilical	50 o/o
Talla Baja	100 o/o
Estreñimiento	83 o/o
Fontanela Posterior Grande	50 o/o
Voz Estertorosa	83 o/o

Esto nos indica que el signo más frecuente en este tipo de paciente es su déficit en el crecimiento. Estando presentes los demás signos en la mayoría de los casos con un porcentaje mayor del 50 o/o lo que indica que siempre se hizo presente más de un signo en el mismo paciente, contribuyendo esto al diagnóstico clínico.

COMPARACION DE EDAD CRONOLOGICA Y EDAD OSEA

Paciente	Edad Cronológica	Edad Osea
1	6 años	1 año
2	6 años	9 meses
3	2 a. 3 meses	recién nacido
4	3 a. 9 meses	recién nacido
5	4 meses	recién nacido
6	8 meses	recién nacido

Observamos a través de este cuadro que el 100 o/o de los pacientes presentaron atraso en la edad ósea respecto a su edad cronológica. Oscilando ésta entre 5 años 3 meses a 4 meses.

LABORATORIOS DE PRUEBA FUNCIONAL DEL TIROIDES:

Paciente	Tiroxina (t4)	Gammagrafía
1	1.8 mu/ml	ausente
2	inapreciable	capt. ↓
3	1.3 mu/ml	capt. ↓
4	inapreciable	capt. ↓
5	inapreciable	ausente
6	9.05 mcgs o/o	-----

Observamos en el cuadro anterior que el 100 o/o de los pacientes presentaron disminución en sus pruebas tiroideas.

PRESENTACION DE UN CASO TIPICO:

Paciente No, 1:

Consulta a la edad de 6 años.

ANTECEDENTES: Parto normal, embarazo normal, ictericia 4-5 días que se resolvió sola; octava hija, hermano mayor de 24 años.

DESARROLLO: Se incorporó a los 8 meses, primeros dientes al año, habló al año, caminó al año.

MOTIVO DE CONSULTA: Retraso de la talla y psicomotor; estreñimiento, aumento de tamaño de la lengua.

HISTORIA: Los padres han notado que el desarrollo de la niña ha sido muy lento casi desde su nacimiento, fue poco activa e indiferente. Ha presentado estreñimiento que se ha hecho muy pertinaz.

EXAMEN FISICO: Piel pálida, amarillenta, seca, fría, fascies tosca, separación marcada de los ojos, puente de la nariz aplanada, línea del pelo por delante de las orejas y sobre la frente, macroglosia evidente, cuello corto. Extremidades cortas y conformación tosca, hay mixedema discreto.

EXAMENES DE LABORATORIO:

Rx: Edad ósea = 1 año.

Edad cronológica = 6 años.

Gammagrafía: No se pudo efectuar debido a la escasísima radiactividad cervical existente; se hace detección corporal amplia y no se obtiene actividad tiroidea.

T4: (Tiroxina) = 1.8 mu/ml

Dx: Atireosis.

COMENTARIO: Presenta ictericia al nacimiento, el desarrollo psicomotor se encuentra atrasado casi desde su nacimiento por tanto la historia de su enfermedad es de temprana evolución, sin embargo el diagnóstico se atrasó casi 6 años a pesar de que el cuadro clínico que presentaba la niña últimamente era muy evidente. Esto demuestra lo difícil que puede resultar para el clínico diagnosticar la enfermedad si no se piensa en ella. De haber efectuado una edad ósea en cualquier época de su evolución, se hubiera hecho el diagnóstico. La gammagrafía demostró que se trataba de una atireosis, es decir no se encontró glándula funcionante, corroborando que las manifestaciones clínicas de la paciente debieron principiar desde su nacimiento, retardándose el diagnóstico.

La respuesta al tratamiento fue excelente. A la edad de 5 años 6 meses, tenía una talla de 76 cms. a esa misma edad debería tener 107 cms; es decir le faltaban 31 cms., para tener una talla normal. A los 9 años de edad, 3 de tratamiento, había recuperado 15 cms. faltándole 16 para ser normal. El aspecto físico externo mejoró enormemente lo mismo que su coeficiente intelectual.

CONCLUSIONES

- 1.- La presunción clínica del Hipotiroidismo Congénito es vital para su diagnóstico.
- 2.- La demora entre la observación del primer signo y la primera consulta hace muy difícil el poder determinar la edad exacta de aparición del síndrome.
- 3.- El control periódico clínico del desarrollo psicomotor da la pauta para la dosificación terapéutica.
- 4.- El Laboratorio de Medicina Nuclear es de suma importancia para la confirmación del diagnóstico.
- 5.- La edad ósea atrasada en un niño, va en favor fuertemente de un cuadro de hipotiroidismo.
- 6.- Los resultados benéficos del tratamiento se observan rápidamente en lo que respecta a la mejoría física. La mejoría en el aspecto Psíquico y Mental es también notoria, pero su apreciación generalmente no es realizada por pruebas especializadas.
- 7.- La detección para hipotiroidismo neonatal representa un avance importante en medicina preventiva. El tratamiento de hipotiroidismo congénito, tiroides desecado, es efectivo, no caro, y no dificultoso para el médico, pariente o paciente.

RECOMENDACIONES

- 1.- El médico debe de mantener un alto nivel de sospecha clínica para asegurar el diagnóstico de hipotiroidismo congénito lo más temprano posible.
- 2.- El médico debe de hacer conciencia en los padres de niños que padezcan esta enfermedad, para que asistan periódicamente a control y asegurar de esta manera su correcta dosificación terapéutica.
- 3.- La evolución psíquica y mental de estos pacientes debe ser evaluada con pruebas especializadas por el Departamento de Psicología.

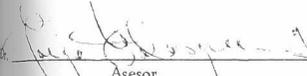
BIBLIOGRAFIA

- 1.- Alm, J. "Congenital Hypothyroidism in Sweden. Incidence and Age at Diagnosis". Acta Pediátrica Scand. 67 (1): 1-3 Jan 78.
- 2.- Committee on Drugs. American Academy of Pediatrics. "Treatment of Congenital Hypothyroidism." Pediatrics 62 (3): 413-7 Sep. 78.
- 3.- Guyton, Arthur. Tratado de Fisiología Médica. 4 Ed. Traducido al español por Alberto Folch y Pi. México: Interamericana, 1971.
- 4.- Gardner, Lytt I. Enfermedades Genéticas y Endócrinas de la Infancia. Traducida al español por Enrique Vicens Calvet. Barcelona: Salvar Editores S.A. 1971.
- 5.- Iglesias, et al. "Congenital Hypothyroidism". Revista Médica de la Universidad de Navarra. 17 (3): 259 - 65 Sep. 73.
- 6.- Lindstedt, G. "Reverse Triiodothyronine in Screening for Congenital Hypothyroidism." Lancet. 2 (7995): 1142, 20 Nov. 76.
- 7.- Macfaul, R. "Early Detection of Congenital Hypothyroidism". Arch Dis Child. 52 (2): 87 - 8 Feb. 77.
- 8.- Marañés, J.P. Jornadas de Endocrinología Infantil. Madrid: Artes Gráficas F.M.S.A. 1974.
- 9.- Nelson, W.E et al. Text - Book of Pediatrics. W.B. Saunders Company, 1975.
- 10.- Ortega López, Mario René. Observaciones sobre Casos de Hipotiroidismo en la Infancia. Guatemala: Universidad de San Carlos, Facultad de Ciencias Médicas. Junio, 1965.

- 11.- Steiner, Mathew M. Clinica Endocrinológica Pediátrica. Barcelona: Salvat Editores. S.A. 1973.
- 12.- Smith, DW. "Congenital Hypothyroidism - Signs and Symphoms in the Newborn Period." Journal Pediatric 87 (6 PT 1) 958 - 62 Dec. 75.
- 13.- Testut, L. & Latarjet A. Compendio de Anatomía Descriptiva. Barcelona: Salvat Editores S.A.

Br. 

Br. Héctor Rafael Alburez Roca

Dr. 
Asesor.
Dr. Jorge Velásquez Garza

Dr. 

Revisor.

Dr. José Gustavo de León Avila

Dr. 
Director de Fase III

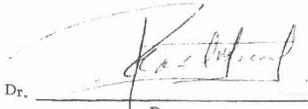
Dr. Julio de León M.

Dr. 

Secretario

Dr. Raúl Castillo

Yo, Bo.

Dr. 

Decano.

Dr. Rolando Castillo Montalvo