UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS

CARACTERISTICAS EPIDEMIOLOGICAS, CLINICAS Y DE DIAGNOSTICO DEL NIÑO HIPOTIROIDEO

(Estudio retrospectivo realizado en e departamento de Pediatría del Hospital General d Enfermedad Común del Instituto Guatemalteco d Seguridad Social, en el período comprendido 1991 1995).

MIRIAM NINETTEH ROMAN GRAMAJO

MEDICO Y CIRUJANO

Guatemala, julio de 1996

INDICE

I. INTRODUCCION 1

II. DEFINICION DEL PROBLEMA.....2

III. JUSTIFICACION.....3

IV. OBJETIVOS.....4

V. REVISION BIBLIOGRAFICA.....5

VI. METODOLOGIA.....18

VII. PRESENTACION DE RESULTADOS.....22

VIII. ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS.....29

IX. CONCLUSIONES.....31

X. RECOMENDACIONES.....32

XI. RESUMEN.....33

XII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS.....34

XIII. ANEXOS.....37

I. INTRODUCCION

Este trabajo de investigación es de tipo descriptivo, retrospectivo y consiste en determinar las características epidemiológicas, clínicas y de diagnóstico del niño hipotiroideo: incluye todos los pacientes que se diagnosticaron con dicha entidad en el Departamento de Pediatría, del I.G.S.S. en el período comprendido de enero 1991 a diciembre 1995.

En dicho período, se detectaron 100 casos en los cuales se determinó caracterizar las manifestaciones clínicas y el comportamiento de las hormonas tiroideas ante esta enfermedad, así como el tratamiento instituido. Cabe mencionar que no se incluyeron en el estudio 50 papeletas, adicionales a las mencionadas anteriormente, debido a que no se encontraron en el archivo del departamento.

El hipotiroidismo congénito es la enfermedad endócrina más frecuente de la infancia y una de las principales causas de retraso de desarrollo y crecimiento si no es tratada precozmente.

La metodología que se utilizó fue la revisión y recabación de datos en los registros clínicos (ver anexo #1), de los cuales se realizaron cuadros estadísticos que se analizaron posteriormente.

Entre los resultados se encontró que el sexo femenino toma el 68% de la población estudiada, el rango de edad en que fue diagnosticada la enfermedad fue de 1 a 2 años de edad en un 29% de los casos, siendo únicamente un 8% de pacientes detectados antes de los 6 meses los cuales se consideran beneficiados para lograr un desarrollo neurológico e intelectual completo.

Se encontró que 58 pacientes fueron llevados a consulta por presentar llanto ronco; 31 casos presentaban retraso del desarrollo y a 33 casos se les dificultaba la alimentación.

En el 48% de los casos se encontró macroglosia; el 45% presentaban hernia umbilical y un buen número de pacientes presentaban abdomen globoso y fontanelas amplias y abiertas.

Por último es importante resaltar que la mayoría de los datos encontrados concuerdan con los revisados en la literatura mundial.

II. DEFINICION Y ANALISIS DEL PROBLEMA

El hipotiroidismo es una enfermedad que se caracteriza por la deficiencia de la glándula tiroides, el hipotiroidismo congénito es uno de los trastornos endócrinos más frecuentes en los niños y, si no se trata puede tener efectos devastadores sobre el crecimiento y desarrollo. (2,4)

Estudios realizados han calculado que la frecuencia en general de esta enfermedad es de 1 en 7,000 nacidos vivos, con predominio del sexo femenino (2:1); se describe la existencia de un mejor pronóstico, cuando el diagnóstico se hace precozmente. (8,9,12).

La etiología puede ser principalmente por defecto de la embriogénesis tiroidea, defectos hipotálamo-hipofisiarios, defectos enzimáticos y efectos de sustancias antitiroideas. El cuadro clínico clásico comúnmmente es ausente al nacimiento y se hace evidente después de la sexta semana postnatal, con las características faciales típicas como puente nasal deprimido, párpados hinchados, piel fría, macroglosia, distensión abdominal con hernia umbilical, la ictericia prolongada por más de dos semanas debe hacer sospechar hipotiroidismo.

El diagnóstico se establece cuando los niveles de T3 (triyodotironina) y T4 (tiroxina) están anormalmente bajos. Si el defecto es primariamente tiroideo, los niveles de TSH (tirotropina) excederán los 20 mu x ml. Radiográficamente el desarrollo óseo puede observarse retardado en el momento del nacimiento en el 60% de los niños.

Sin tratamiento los lactantes pueden fallecer por insuficiencia respiratoria, por obstrucción o por infecciones interrecurrentes y los que llegan a sobrevivir pueden convertirse en enanos con retraso mental.

La terapéutica con hormona tiroidea está indicada y es efectiva cualquiera sea la causa de hipotiroidismo. (4,8,9,10,11,12).

El presente estudio se realizó para actualizar datos sobre las características de los niños hipotiroideos en el departamento de Pediatría del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social en el período comprendido de enero 1991 a diciembre 1995,con el fin de comparar con la literatura extranjera, para luego proponer medidas específicas en la detección temprana e inicio de terapia adecuada a los pacientes que se detecten en nuestro medio.

III. JUSTIFICACION

Este estudio se realizó por la falta de conocimiento epidemiológico, clínico y diagnóstico que tenemos sobre el Hipotiroidismo en niños en nuestro medio, siendo la enfermedad endocrinológica infantil más frecuente y una de las principales causas de retraso del desarrollo.

Se estima que aproximádamente se diagnostican 60 niños por año en el Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, se tomaron datos, de pacientes hipotiroideos detectados en el período comprendido de enero de 1991 a diciembre de 1995.

Con ello tendremos un estudio que ayuda a conocer el comportamiento real de esta enfermedad en esta institución y se proponen medidas específicas para llegar a un diagnóstico y tratamiento precoz evitando los efectos devastadores que produce sobre el crecimiento y desarrollo en los niños.

IV. OBJETIVOS

GENERAL

1. Establecer cuáles son las características de los niños hipotiroideos detectados en el departamento de Pediatría del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, durante el período comprendido de 1991-1995.

ESPECIFICOS

1. Determinar la edad y sexo de los pacientes con hipotiroidismo.

2. Describir las características clínicas (síntomas y signos) de los niños hipotiroideos.

3. Determinar cuáles fueron los criterios de diagnóstico y de laboratorio más utilizados.

5. Establecer cuál fue el manejo clínico de los niños hipotiroideos.

V. REVISION BIBLIOGRAFICA

A. TIROIDES:

La glándula tirodes, localizada debajo de la laringe y a ambos lados y por delante de la tráquea, tiene forma de mariposa, es dura, lisa y de color rojo pardo. Está formada por dos lóbulos alargados situados a cada lado de la tráquea y unidos por un istmo de tejido delgado, a nivel del cartílago cricoides o por debajo del mismo.

Está irrigada por la arteria tiroidea inferior, rama de la subclavia, arteria tiroidea superior, rama de la carótida externa y arteria tiroidea media; el excelente riego sanguíneo del tiroides probablemente relacionado con su función endócrina, es del orden de cuatro a seis mililitros por gramo por minuto o sea aproximadamente 50 veces más sangre por gramo que las demás células del cuerpo.

Se encuentra compuesta por gran número de folículos cerrados llenos de una substancia secretoria llamada coloide y revestidos de células epitelioides cuboides que secretan hacia el interior de los folículos. El componente principal del coloide es la voluminosa proteína tiroglobulina, que contiene las hormona tiroides. Cuando la secreción ha penetrado en los folículos, tiene que ser absorbida de nuevo a través del epitelio folicular hacia la sangre antes de poder actuar sobre el cuerpo. (2,6,7,8).

B. EMBRIOLOGIA Y FISIOLOGIA TIROIDEA

La glándula tiroidea se origina en el piso de la faringe durante la cuarta semana de gestación. Comenzando como un engrosamiento del epitelio, se convierte en un divertículo que toma una forma bilobulada y con el crecimiento del embrión se desplaza en sentido caudal, quedando conectado con su lugar de origen por el conducto tirogloso; este desaparace hacia la octava semana, dejando como residuos el forámen cecum, a nivel del tercio posterior de la lengua y el lóbulo piramidal, en la zona del istmo de la glándula tiroides.

Durante el descenso, la tiroides se une con la región ventral de la cuarta bolsa faríngea, de la que se originan las células parafoliculares secretoras de calcitonina. Las glándulas paratiroides tienen su origen en la tercera y cuarta bolsa faríngeas, migran caudalmente junto al timo para luego separarse de él y ubicarse en ambos lóbulos tiroideos.

Las células de la tiroides fetal son capaces de sintetizar tiroglobulina hacia el final del segundo mes; desde la undécima semana, la glándula puede concentrar yodo e iniciar la síntesis de tiroxina. Después de esta época, la tiroides fetal concentra en forma significativa el yodo que pudiera recibir por vía trasplacentaria.

El desarrollo embriológico de la glándula tiroides ocurre independientemente de la presencia de tirotropina (TSH) hipofisiaria, aunque ésta es necesaria para el funcionamiento glandular desde el segundo trimestre de gestación.

Las hormonas tiroideas son dos: la tiroxina (T4) y la triyodotironina (T3). La T4 es el principal producto de secreción de la glándula tiroides; T3 es una pequeña parte secretada por la tiroides y en su mayor parte convertida en los tejidos periféricos a partir de T4 por deyodación del carbono 5'. T4 circula en el plasma estrechamente ligada a la globulina ligante de la tiroxina (TBG) y en menor grado a la prealbúmina y a la albúmina. Sólo una pequeña fracción circula libre y es la que sufre la conversión hacia T3. Esta última circula también, aunque en menor proporción, ligada a TBG y a la albúmina.

Durante la vida fetal la deyodación de T4 se hace de preferencia en el carbono 5', con lo que el producto es transformado a 3',3',5' triyodotironina, llamada T3 reversa (rT3), desprovista de acción hormonal. La placenta es prácticamente impermeable tanto a TSH como a T3 y T4.

Inmediatamente después del parto, posiblemente en respuesta al enfriamiento, ocurre una descarga de TSH que alcanza un máximo a los 30 minutos, consecuentemente T3 y T4 aumentan en el plasma hasta el máximo a las 24 horas; dichas concentraciones disminuyen en forma gradual las siguientes semanas de vida.

El funcionamiento de la glándula tiroides depende del estímulo que la hipófisis ejerce sobre ella a través de TSH; a su vez, la hipófisis secreta TSH bajo el estímulo de la hormona liberadora de tirotropina que es el factor hipotalámico liberador de TSH (TRH) generado bajo el impulso de neurotransmisores. El nivel circulante de hormonas tiroideas especialmente T3, integra un sistema de servocontrol que frena la producción de TSH cuando éste nivel aumenta y la estimula cuando disminuye. Estos mecanismos de regulación son funcionantes durante la vida fetal. (2,4,6,8,9,10,12).

C. HIPOTIROIDISMO CONGENITO

El hipotiroidismo se debe a una producción insuficiente de hormona tiroidea o al déficit de su receptor. El proceso puede manifestarse muy al comienzo de la vida; si los síntomas aparecen después de un período de función tiroidea aparentemente normal, el proceso puede ser verdaderamente adquirido o parecerlo solamente y deberse a uno de los diversos defectos congénitos en los que las manifestaciones del déficit aparecen tardíamente.

El término "cretinismo" se usa mucho como sinónimo de hipotiroidismo congénito pero en la actualidad ya se debe evitar su empleo. (4,10).

INCIDENCIA:

Estudios realizados en los programas de selección neonatal en Estados Unidos y Canadá, indican que la frecuencia es de 1 en 3700 y de 1 en 4500 nacidos vivos respectivamente. Estudios han calculado que la frecuencia en general de esta enfermedad es de 1 en 7,000 nacidos vivos. Sin embargo, se ha informado que todos estos niños no tendrán hipotiroidismo congénito permanente ya que se ha detectado hipotirodidismo pasajero o transitorio.

El hipotiroidismo casi siempre tiene carácter hereditario; estudios en gemelos hacen profundizar en un elemento de predisposición genética con un factor ambiental intrauterino desencadenante.

En el hipotiroidismo hay una relación inexplicada de 2:1 de mujeres a hombres. (8,9,11).

ETIOLOGIA:

1. Defectos de la embriogénesis tiroidea (disgenesia tiroidea):

El término disgenesia tiroidea hace referencia a recién nacidos con glándulas tiroideas ectópicas o hipoplásicas (o ambas), así como aquellos con agenesia tiroidea total.

La disgenesia tiroidea es el factor etiológico de la mayoría de los casos de hipotiroidismo congénito permanente detectado por programas de rastreo neonatal. La incidencia afecta a 1:4000 nacidos vivos y es más prevalente en las niñas que en los varones con una relación casi de 2:1.

Estudios sugieren que el trastorno es con menor frecuencia en recién nacidos negros que en blancos.

Aunque la disgenesia suele ser esporádica, se han descrito raros casos familiares y la incidencia es más alta en recién nacidos que presentan síndrome de Down (2,4).

En una tercera parte puede encontrarse por gammagrafía isotópica ultrasensible, ausencia completa de residuos de tejido tiroideo (aplasia). En la mayor parte de los demás lactantes se encuentra tejido tiroideo rudimentario de localización ectópica en cualquier lugar situado entre la base de la lengua (tiroides lingual) y su sitio normal en el cuello.

La mayor parte de los niños con hipotiroidismo congénito no tienen síntomas al nacer aunque tengan agenesia completa de la glándula tiroides. Esto se atribuye al paso a través de la placenta de cantidades moderadas de la T4 de la madre, que proporcionan al feto niveles de un 25-50% de lo normal al nacer.

Poco se sabe sobre los factores que dificultan la emigración normal y el desarrollo de la glándula tiroides. El reciente hallazgo de anticuerpos citotóxicos y bloqueantes del crecimiento en algunos niños con disgenesia tiroidea y en sus madres permite sospechar que éste es el mecanismo patogénico más probable. Está plenamente demostrado el papel causal de los anticuerpos maternos unidos a la TSH en el hipotiroidismo congénito transitorio y en la enfermedad de Graves en el recién nacido.

El tejido tiroideo ectópico (lingual,sublingual, subhioideo) puede elaborar cantidades suficientes de hormona tiroidea durante muchos años o puede ser insuficiente al comenzar la niñez. Los niños afectados presentan una masa que crece en la base de la lengua o en la línea media del cuello. (8,9,10,11).

2. Defectos Hipotálamo-Hipofisiarios:

Los defectos hipotálamo-hipofisiarios son mucho menos comunes, ocurren aproximadamente en 1 de cada 100,000 nacidos vivos y son debidos a un defecto en la síntesis o secreción de tirotropina (TSH) y con mayor frecuencia el déficit de TSH es secundario a insuficiencia del factor liberador de tirotropina (TRH).

Existen varios síndromes de deficiencia de TSH: hipotiroidismo hipotalámico con deficiencia de TRH o

insensibilidad hipofisiaria (o ambas); panhipopituitarismo con ausencia de la silla turca. La mayor parte de los lactantes con estas anomalías embriológicas del hipotálamo y de la hipófisis se pueden acompañar de alteraciones de la cara y del cerebro anterior, tales como hipertelorismo, fisura labial palatina, displasia del nervio óptico, holoprosencefalia, etc.

El déficit aislado de TSH es un raro proceso autosómico recesivo que se ha descrito en un grupo de cinco consanguíneos. Los estudios del ADN en dos niños japoneses y tres niños pertenecientes a dos familias griegas emparentadas han demostrado distintas mutaciones puntuales en el gen de la subunidad beta de la TSH.

3. Falta de respuesta a la tirotropina:

El hipotiroidismo congénito no bociógeno ha sido descrito en hijos de matrimonios consanguíneos, que tenían niveles elevados de TSH biológicamente activa y captación normal de yodo 131, pero con falta de respuesta in vivo y también in vitro, a la tirotropina.

El origen molecular de la resistencia a la TSH en estos enfermos es el fallo generalizado de la activación del AMP cíclico debido al déficit genético de la subunidad alfa de la proteína reguladora del nucleótido de guanina. (1,3,5).

4. Defectos enzimáticos en la síntesis de T3 y T4:

Las deficiencias enzimáticas que impiden la síntesis de las hormonas tiroideas son de tipo familiar y se heredan como un carácter autosómico recesivo; se caracterizan por la presencia de bocio, que a menudo no está presente en el período neonatal. Aproximadamente el 5% de los casos de hipotiroidismo congénito se debe a este tipo de defecto.

De acuerdo a los criterios bioquímicos, se distinguen los siguientes trastornos:

-Alteración en el transporte del yodo: Existe incapacidad de las glándulas salivares y del estómago para concentrar yodo 123. De los catorce casos que se han descrito, ocho son de Japón probablemente por la gran cantidad de yodo que contiene la dieta de los japoneses.

-Alteración de la organificación: Después de ser captado el yoduro por la tiroides, se oxida rápidamente a yodo reactivo que seguidamente se incorpora a las moléculas de tirosina. Este proceso necesita la producción de peróxido de hidrógeno, peroxidasa tiroidea y hematina, actualmente se conocen defectos que afectan a cada uno de estos elementos. Un dato característico de estos pacientes con dichos déficit es un intenso descenso de la radioactividad tiroidea cuando se administra perclorato o tiocianato dos horas después de dar una dosis de prueba de yodo radioactivo.

-Síndrome de Pendred: Es un proceso caracterizado por eutiroidismo clínico, sordera neurosensorial así como una descarga parcial (25-50%) rápida de yodo 123 del tiroides tras la administración de perclorato oral.

-Alteración del acoplamiento de yodotirosina: Después que el yodo se une a la tirosina en la molécula de tiroglobulina para formar yodotirosina, se verifica una organización intramolecular, que conduce al acoplamiento de yodotirosinas para formar diyodotironinas. Se ha sugerido que los errores pueden incluir alteraciones en las enzimas de acoplamiento. (8,11,12,13).

5. Carencia de yodo- cretinismo endémico:

Desde el punto de vista de Salud Pública, se define como bocio endémico al aumento de tamaño de la glándula tiroides, palpable por lo menos del tamaño de la última falange del pulgar examinador, que afecta por lo menos al 10% de la población de escolares o adultos.

El factor causal más importante es el escaso contenido de yodo en los alimentos. Se recomienda una ingesta diaria de 40 a 50 microgramos para el primer año de vida y va subiendo progresivamente hasta llegar a 150 microgramos en el niño de 11 años, siendo esta cantidad la recomendada para adolescentes y adultos.

Los cretinos endémicos, aparte de hipotiroidismo tienen a menudo sordomudez, espasticidad y disfunción motora, aunque muchas veces sólo se observan los signos neurológicos en forma aislada. En algunos se puede detectar la presencia de bocio, en otros, la glándula se ha atrofiado, debido a su sobreestimulación continuada. (4,8,11).

6. Efecto de sustancias antitiroideas:

El hipotiroidismo congénito puede ser la consecuencia de una exposición del feto durante el embarazo a un exceso de yoduros o de sustancias bociógenas ingeridas por la madre y que llegan al producto por vía trasplacentaria.

Este proceso es transitorio y persiste durante un período variable después del nacimiento.

La causa más común es el suministro de propiltiouracilo o metimazol a mujeres hipertiroideas durante el embarazo.

Otra droga bociógena ingerida son los yoduros preparados para el asma. Las madres de estos lactantes suelen tomar grandes dosis de yoduros durante muchos años sin presentar bocio de magnitud y han estado eutiroideos durante el embarazo. La glándula tiroides fetal es muy sensible al hipotiroidismo inducido por yoduro, debido a la inmadurez del o de los mecanismos que reducen la captación tiroidea de yoduro en respuesta a los altos niveles plasmáticos de yoduro. Las concentraciones urinarias de yodo de los lactantes afectados suelen superar 1mg/l.

Otras sustancias que han sido asociadas son las sulfonamidas y preparados hematínicos con contenido de cobalto; la amiodarona, un fármaco antiarrítmico rico en yodo. La inyección amniótica de sustancias de contraste radiológico usadas durante la amniofetografía también puede inducir hipotiroidismo transitorio.

El yodo radioactivo administrado durante el embarazo para el tratamiento de cáncer de tiroides y del hipertiroidismo causa lesión del tiroides fetal. En la mayoría de los casos no se sospechaba el embarazo en el momento de la administración de yodo. La tiroides fetal es capaz de captar yoduros a los 70-75 días.

También está contraindicada la administración de yodo radioactivo en mujeres que estan lactando, pues se excreta fácilmente por la leche materna. (1,2,4,5,7,9,13).

CUADRO CLINICO:

Las características clínicas de hipotiroidismo congénito suelen no presentarse o son inespecíficas o sutiles en la primera etapa de la vida, de modo que la mayoría de los pacientes tienen aspecto normal al nacer. Además la aparición de estas características dependerá de la clase de defecto, edad del comienzo y duración de los síntomas, así como la gravedad de la deficiencia de hormona tiroidea.

Así, la detección basada en signos y síntomas suele demorar de 6 a 12 semanas o más. En los paises donde se hace un tamizaje para esta enfermedad en todos los recién nacidos, se ha podido determinar que menos del 10% de los niños de esta manera detectados han sido clínicamente diagnosticados.

El crecimiento fetal aún en aquellos portadores de una atiroidia es normal; su gestación suele ser prolongada y el peso de nacimiento es mayor que el promedio, pero este dato tiene poco valor diagnóstico. La duración prolongada de la ictericia por más de dos semanas, se debe a la mayor inmadurez de la glucurono-conjugación y puede ser el signo mas precoz.

Algunas características clínicas que no son específicas podrian permitir sospechar el diagnóstico en el período neonatal. Entre éstas cabe mencionar: fascies tosca, macroglosia, fontanelas amplias (fontanela posterior mayor de 0.5 cm) , tendencia a la hipotermia, tardanza en la eliminación del meconio, hiperbilirrubinemia, prolongación de la ictericia neonatal, dificultad para la alimentación, ya sea por letargo o por la macroglosia. En el primer mes de vida continuan las dificultades en la alimentación y especialmente la inactividad, falta de interés, somnolencia y puede haber un síndrome de dificultad respiratoria debida en parte al mayor tamaño de la lengua, provocan episodios apneicos, respiración ruidosa y obstrucción nasal. Los lactantes afectados lloran poco, duermen mucho, su apetito es malo y son en general perezosos. Puede haber estreñimiento que suele ser rebelde al tratamiento. El abdomen es voluminoso y suele haber hernia umbilical.

La temperatura es subnormal, a menudo por debajo de los 35 grados centígrados y la piel, especialmente la de las extremidades , suele ser fría y moteada. Puede haber edema en genitales y en los miembros. La onda y amplitud del pulso son lentas; frecuentemente se encuentra cardiomegalia y soplos cardíacos. Pueden cursar con anemia que es resistente al uso de hematínicos.

Estas manifestaciones van empeorando; el retraso del desarrollo físico y mental se acentúa en los meses siguientes y, a los 3-6 meses de edad, el cuadro clinico está completamente desarrollado; el niño presenta fascie tosca,la cabeza se ve proporcionalmente grande; las fontanelas anterior y posterior se mantienen abiertas. Los ojos están muy separados y el puente de la nariz esta deprimido y las fosas nasales se ven antevertidas; es característica la infiltración mixedematosa de los labios, de la lengua, de los huesos supraclaviculares y de los párpados. La piel es pálida, con un tinte amarillo. El pelo es ralo, seco y

tieso; con mucha frecuencia hay hipertricosis frontal. El cuello es grueso y corto y su palpación permite en los casos de ectopía, y especialmente los de agenesia tiroidea, detectar la ausencia de la glándula al tocar los anillos traqueales desnudos. El niño presenta detención del crecimiento estatural y sus extremidades son cortas,la dentición esta retrasada.

En aquellos casos en que el hipotiroidismo es debido a algunos de los tipos de defectos enzimáticos o a la acción de drogas antitiroideas, lo habitual es encontrar un bocio.

Casi todos los pacientes tienen hipotonía muscular, aunque hay una forma de hipotiroidismo que se acompaña de pseudohipertrofia muscular y recibe el nombre de síndrome de Kocher-Debré-Semelaigne, en el cual los niños pueden tener aspecto atlético con pseudohipertrofia principalmente en las pantorrillas. La patogenia es desconocida; las alteraciones histoquímicas y ultraestructurales inespecíficas que se observan en la biopsia muscular retroceden y desaparecen con el tratamiento. Los varones tienden a presentar este síndrome con más frecuencia, el cual se ha observado en hermanos nacidos de parejas consanguíneas. (4, 8, 9, 10, 12, 19, 20, 22, 23, 27,).

DATOS COMPLEMENTARIOS:

Como ya se indicó, algunos neonatos pueden escapar a la detección por rastreo debido a una elevación demorada de TSH sérica, o a errores en la recolección de la muestra o la rutina de laboratorio; se estima que podrían pasar inadvertidos 5-8% de los casos.

En la mayor parte de los programas de rastreo neonatal se miden T4 sérica y TSH. Si se encuentra una T4 sérica de cordón de 6.0 microgramos por decilitro o menor, con una TSH que supera los 80 uUI/ml sugiere hipotiroidismo primario congénito (disgenesia tiroidea). Después de los 7 días de vida, una T4 sérica < 6ug/dl con una TSH >50uUI/ml indica hipotiroidismo primario.

El hipotiroidismo hipotálamo-hipofisiario es mas difícil de diagnosticar. El trastorno se caracteriza por una concentración sérica de T4 baja con un valor de TSH normal. Con este tamizaje se produce un número relativamente elevado de falsos positivos y falsos negativos. En contraste, un patrón de T4 y TSH bajas refleja muy comúnmente prematurez o una concentración baja de globulina fijadora de la tiroxina (TBG).

Radiográficamente el retraso del desarrollo óseo puede comprobarse desde el nacimiento en un 60% aproximadmente de los lactantes con hipotiroidismo congénito e indica cierta carencia de hormona tiroidea durante la vida intrauterina.

Por ejemplo, es común que falten las epífisis femorales distales que normalmente ya existen al nacer. En enfermos no tratados, aumenta la disparidad entre la edad cronológica y el desarrollo óseo. Es frecuente que las metáfisis tengan focos múltiples de osificación; así como también encontramos frecuentemente deformidad ("en pico de loro") de la 12 ava. vértebra dorsal o de la primera o segunda vértebras lumbares.

Las radiografías de cráneo muestran fontanelas grandes con suturas amplias; son frecuentes los huesos en medio de las suturas (wormianos). La silla turca suele ser grande y redonda; en raros casos hay erosión y adelgazamiento. Puede haber retraso en la formación y erupción de los dientes. A veces hay cardiomegalia y derrame pericárdico.

En los lactantes si la glándula tiroides no se palpa su ubicación y tamaño o en pacientes con diagnóstico de hipotiroidismo congénito está indicada la gammagrafía. Es mejor utilizar el yoduro sódico-125 que el pertecnetato sódico-Tc 99m., para este estudio. El hallazgo de tejido tiroideo ectópico es diagnóstico de disgenesia tiroidea y confirma la necesidad de tratamiento con T4 durante toda la vida. Si no se descubre ningún tejido tiroideo hay que sospechar de aplasia del tiroides, pero esto también ocurre en los recién nacidos con inmunoglobulina inhibidora unida a la TSH y en los lactantes con un defecto de captación de los yoduros.

En los enfermos con hipotiroidismo bocioso puede ser necesario un estudio amplio integrado por exploraciones con radioyodo, pruebas de descarga de perclorato, estudios dinámicos, cromatografía y análisis del tejido tiroideo si es preciso averiguar la naturaleza bioquímica del defecto.

El electrocardiograma puede mostrar ondas P y T de bajo voltaje y amplitud disminuida de los complejos QRS.

En el electroencefalograma es frecuente el bajo voltaje.

La deficiencia tiroidea afecta prácticamente a todas las funciones orgánicas, las cuales se encuentran deprimidas y comprometen a todos los sistemas. Como los requerimientos de oxígeno están reducidos, la eritropoyesis disminuye y es habitual encontrar anemia, a veces severa, que es de tipo normocítico-normocrómico; ocasionalmente puede observarse anemia de tipo macrocítico por mala absorción de vitamina B12 y/o ácido fólico.

La calcemia y fosfemia están generalmente dentro de límites normales. Las fosfatasas alcalinas pueden estar disminuidas.

Tanto la síntesis como la degradación de proteínas están reducidas. El metabolismo graso también se compromete y una de sus manifestaciones es la elevación de la colesterolemia, aunque este índice está menos alterado en el lactante que en el niño mayor o en el adulto hipotiroideo. (4,8,12,18,27).

PRONOSTICO:

Sin tratamiento los lactantes afectados pueden fallecer de insuficiencia respiratoria por obstrucción o por infecciones interrecurrentes, y los que llegan a sobrevivir pueden convertirse en enanos mentalmente retrasados.

Con el advenimiento de las pruebas de tamizaje neonatal para la detección de Hipotiroidismo Congénito, el pronóstico de los niños afectados ha mejorado notablemente.

El diagnóstico precoz y un tratamiento suficiente desde las primeras semanas de la vida logran un crecimiento en longitud y un desarrollo de inteligencia normales, comparables al de los hermanos no afectados. No se han encontrado problemas de aprendizaje independentes de la inteligencia en un grupo de niños tratados y vigilados estrechamente durante los primeros 10 años de vida.

La hormona tiroidea es esencial para el desarrollo cerebral normal en los primeros meses de la vida. El pronóstico es reservado para aquellos niños que han tenido manifestaciones en las primeras semanas de vida y en los que la gammagrafía no muestra ni vestigios de tejido tiroideo.

Cuando el hipotiroidismo comienza pasados los 2 años de edad, el pronóstico en cuanto al logro de un desarrollo normal es mejor aunque se retrasen el diagnóstico y el tratamiento, lo que indica la gran importancia que tiene la hormona tiroidea para el desarrollo rápido del cerebro en el lactante. (8,10,12,21,23,30).

TRATAMIENTO:

Desde hace muchos años ha quedado claro que el tratamiento sustitutivo idóneo cualquiera sea la causa del

hipotiroidismo congénito es la L-tiroxina sódica dada por vía oral, actúa como prohormona ya que al desiodiniarse en tejidos periféricos da lugar a la hormona realmente activa: la triyodotironina. Además evita oscilaciones bruscas en las concentraciones de las hormonas circulantes.

La posibilidad del empleo de T3 como tratamiento habitual quedó desechada rápidamente al detectarse claras elevaciones, intensas y de corta duración de T-3 que dan lugar a cambios desde zonas suprafisiológicas a niveles infranormales, junto con una deficiente supresión de elevadas concentraciones de TSH.

Teniendo en cuenta los problemas que pueden aparecer con los preparados de tiroides desecado, por las distintas y variables proporciones de hormonas tiroideas que tienen en su composición, su empleo puede originar períodos de hipo o de hiperdosificación dependiendo del lote de glándulas tiroideas (bovinas) de las que se ha extraído.

Por lo tanto el tratamiento de elección es el reemplazo con hormona tiroidea exógena, la L-tiroxina sódica (NaT4) , por su potencia uniforme y absorción confiable. Las dosis apropiadas de T4 sintética produce niveles séricos normales de T3 a través de la conversión periférica.

La mejor guía para la adecuación del tratamiento es el dosaje periódico de niveles de T4 y TSH circulantes; durante las etapas iniciales del tratamiento, también puede ser valiosa una determinación de T3. Los antecedentes y el examen físico son importantes en el seguimiento, pero no siempre es posible descartar los casos de hipotiroidismo o hipertiroidismo leves sobre la base de la clínica.

La dosis inicial habitual de NaT4 para recién nacidos hipotiroideos es de 10 a 15 ug/kg/día o bien una tableta de 50ug de T4 diaria machacada y administrada por vía oral con una pequeña cantidad de líquido. En lactantes la dosis es de 6 a 8 ug/kg/día. Y los niños mayores requieren una dosis de 4 ug/kg/día. El objetivo del uso de NaT4 es mantener la T4 sérica en el límite superior de rango normal (10-16 ug/dl), que debe determinar niveles séricos normales de T3 (70-220 ng/dl).

Los niveles séricos de TSH pueden permanecer elevados en pacientes adecuadamente tratados. El punto de regulación de la realimentación hormonal tiroidea-hipófisis parece estar alterado en algunos casos de hipotiroidismo congénito, y en estos recién nacidos la concentración sérica de TSH permanece elevada ante niveles séricos normales e incluso altos de T4.

Más adelante, puede ser necesario confirmar el diagnóstico en algunos lactantes para excluir la posibilidad de un hipotiroidismo transitorio. Los lactantes con hipotiroidismo inducido por anticuerpos bloqueantes del receptor de TSH pueden requerir tratamiento hasta por 2-5 meses.

La eficacia del tratamiento debe ser controlada clínicamente por la desaparición de los síntomas, por la reanudación del crecimiento y por el progreso del desarrollo dentario, de la maduración esquelética y del desarrollo psicomotor. La edad ósea es un índice sensible de deficiencia tiroidea, y el retraso de la maduración ósea sugiere que el tratamiento es inadecuado aún cuando haya mejorado otros signos de hipotiroidismo.

Los únicos efectos desfavorables de la L-tiroxina sódica son los relacionados con su dosis. El sobretratamiento puede provocar taquicardia, nerviosismo excesivo, alteración de los patrones de sueño. La administración excesiva de tiroxina por un período prolongado puede causar sinostosis prematura de las suturas craneales y avance indebido de la edad ósea. Alguna vez, un niño mayor (8-13 años) con hipotiroidismo adquirido puede desarrollar un cuadro de pseudotumor cerebral en los primeros cuatro meses de tratamiento.

Los padres o familiares deben estar prevenidos de los cambios de conducta y de actividad que hay que esperar se produzcan con el tratamiento, además deben estar advertidos que el tratamiento del hipotiroidismo es para toda la vida del paciente.
(1,4,8,12,14,15,17,26).

VI. METODOLOGIA

A. TIPO DE ESTUDIO:

Estudio retrospectivo, descriptivo.

B. SELECCION DEL OBJETO:

Historias clínicas de pacientes con diagnóstico de Hipotiroidismo, detectados en el departamento de Pediatría del Hospital General de Enfermedad Común, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, en el período de enero 1991 a diciembre de 1995.

C. MARCO MUESTRAL Y TAMAÑO DE LA MUESTRA:

Se estima que el número de niños hipotiroideos que son diagnósticados en éste hospital por año es aproximadamente de 30 a 60 niños, aunque no hay una base exacta de este dato por lo que se espera que el estudio conste de un total de 150 a 300 registros clinicos de pacientes hipotiroideos.

D. SUJETOS DE ESTUDIO

-Criterios de Inclusión:

Pacientes hijos de afiliados al Instituto Guatemalteco Seguridad Social; con diagnóstico clínico, de laboratorio y gabinete de Hipotiroidismo que, hayan sido detectados en el departamento de Pediatría en el período ya descrito anteriormente. Expediente clínico encontrado.

-Criterios de Exclusión:

Pacientes con diagnóstico no relacionado con el estudio (Hipotiroidismo). Expediente clínico no habilitado de paciente diagnosticado con hipotiroidismo.

E. VARIABLES

1.	-VARIABLE:	Hipotiroidismo
	-DEFINICION TEORICA:	Actividad deficiente o nula de la glándula tiroides.
	-DEFINICION OPERACIONAL:	Congénito Adquirido.
	-ESCALA DE MEDICION:	Nominal.
2.	-VARIABLE:	Sexo.
	-DEFINICION TEORICA:	Condición orgánica que distingue los masculino de lo femenino.
	-DEFINICION OPERACIONAL:	Masculino Femenino.
	-ESCALA DE MEDICION:	Nominal.
3.	-VARIABLE:	Edad
	-DEFINICION TEORICA:	Tiempo transcurrido que una persona ha vivido desde su nacimiento.
	-DEFINICION OPERACIONAL:	Años.
	-ESCALA DE MEDICION:	Numérica Contínua.
4.	-VARIABLE:	Manifestaciones Clínicas.
	-DEFINICION TEORICA:	Conjunto de síntomas y signos que caracterizan una enfermedad.
	-DEFINICION OPERACIONAL:	Con Bocio Sin Bocio Crecimiento detenido Desarrollo psicomotor atrasado.
	-ESCALA DE MEDICION:	Nominal.
5.	-VARIABLE:	Diagnóstico de gabinete.
	-DEFINICION TEORICA:	Parte de la medicina que tiene por objeto la identificación de una enfermedad,basándose examenes complementarios (laboratorio, gammagrafía,etc)
	-DEFINICION OPERACIONAL:	Hormonas Tiroideas(T3 baja T4 baja,TSH alta) USG tiroideo Gammagrafía.
	-ESCALA DE MEDICION:	Nominal.
6.	-VARIABLE:	Tratamiento.
	-DEFINICION TEORICA:	Conjunto de medios que se ponen en práctica para la curación o alivio de las enfermedades.
	-DEFINICION OPERACIONAL:	Farmacológico.
	-ESCALA DE MEDICION:	Nominal.

F. RECURSOS

1. -HUMANOS:

A. Personal del Archivo del Departamento de Pediatría del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.

B. Personal de Estadística del Departamento de Pediatría del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.

2. -MATERIALES: (FISICOS)

A. Archivo del departamento de Pediatría del I.G.S.S.

B. Registros clínicos de los pacientes de la población estudiada.

C. Casa médica Roemers. (Colaboró con la proporción de bibliografía de Medline)

D. Biblioteca de la Facultad de Medicina de la Universidad de San Carlos de Guatemala.

E. Biblioteca del departamento de Pediatría del I.G.S.S.

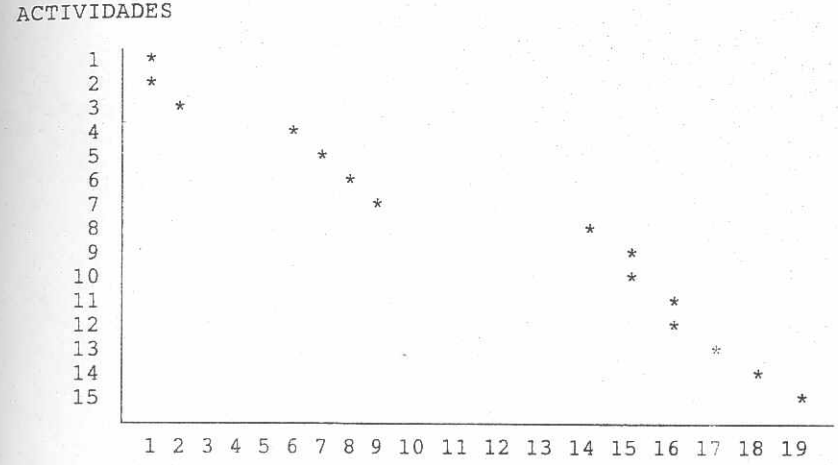
F. Biblioteca del Hospital General San Juan de Dios.

G. Libros y artículos de revistas consultadas para la revisión del tema estudiado.

H. Departanto de Pediatría del Hospital de Enfermedad Común, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.

I. Boleta de recolección de datos realizada especialmente para el estudio.

GRAFICA DE GANTT



ACTIVIDADES:

1. SELECCION DEL TEMA DEL PROYECTO DE INVESTIGACION.
2. ELECCION DEL ASESOR Y REVISOR.
3. RECOPILACION DE MATERIAL BIBLIOGRAFICO.
4. ELABORACION DEL PROYECTO CONJUNTAMENTE CON ASESOR Y REVISOR.
5. APROBACION DEL PROYECTO POR EL COMITE DE INVESTIGACION DEL HOSPITAL EN DONDE SE EFECTUO EL ESTUDIO.
6. APROBACION DEL PROYECTO POR LA COORDINACION DE TESIS.
7. DISEÑO DE LOS INSTRUMENTOS QUE SE UTILIZARON EN LA RECOPILACION DE LA INFORMACION.
8. EJECUCION DEL TRABAJO DE CAMPO.
9. PROCESAMIENTO DE LOS DATOS Y ELABORACION DE LAS TABLAS.
10. ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS.
11. ELABORACION DE CONCLUSIONES, RECOMENDACIONES Y RESUMEN.
12. PRESENTACION DEL INFORME FINAL PARA CORRECCIONES.
13. APROBACION DEL INFORME FINAL.
14. IMPRESION DEL INFORME FINAL Y TRAMITES ADMINISTRATIVOS.
15. EXAMEN PUBLICO DE DEFENSA DE LA TESIS.

CARACTERISTICAS EPIDEMIOLOGICAS, CLINICAS Y DE DIAGNOSTICO DEL NIÑO HIPOTIROIDEO
(I.G.S.S. 1991-1995)

CUADRO # 1

DISTRIBUCION POR SEXO

SEXO	No. DE CASOS	PORCENTAJE
FEMENINO	68	68%
MASCULINO	32	32%
TOTAL	100	100%

FUENTE: REGISTROS MEDICOS DEL ARCHIVO DEL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL I.G.S.S.

CARACTERISTICAS EPIDEMIOLOGICAS, CLINICAS Y DE DIAGNOSTICO DEL NIÑO HIPOTIROIDEO
(I.G.S.S. 1991-1995)

CUADRO # 2

PRESENTACION DE DISTRIBUCION POR EDAD

EDAD	NO CASOS	PORCENTAJE
< 6 MESES	8	8%
6 MESES- 1 AÑO	22	22%
1 AÑO - 2 AÑOS	29	29%
3 AÑOS - 4 AÑOS	12	12%
> 4 AÑOS	11	11%
TOTAL	100	100%

FUENTE: REGISTROS MEDICOS DEL ARCHIVO DEL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL I.G.S.S.

CARACTERISTICAS EPIDEMIOLOGICAS, CLINICAS Y DE DIAGNOSTICO DEL NIÑO HIPOTIROIDEO
(I.G.S.S. 1991-1995)

CUADRO # 3

SINTOMAS PREDOMINANTES EN HIPOTIROIDEOS

SINTOMAS	NO. CASOS	PORCENTAJE
LLANTO RONCO	58	58%
RETRASO DEL DESARROLLO	31	31%
DIFICULTAD PARA ALIMENTAR	30	30%
HIPOACTIVIDAD	28	28%
ESTREÑIMIENTO	23	23%
DIFICULTAD PARA RESPIRAR	13	13%
OTROS	4	4%
TOTAL	100	100%

FUENTE: REGISTROS MEDICOS DEL ARCHIVO DEL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL I.G.S.S.

CARACTERISTICAS EPIDEMIOLOGICAS, CLINICAS Y DE DIAGNOSTICO DEL NIÑO HIPOTIROIDEO
(I.G.S.S 1991-1995)

CUADRO # 4

SIGNOS PREDOMINANTES EN PACIENTES HIPOTIROIDEOS

SIGNOS	NO. CASOS	PORCENTAJE
1. MACROGLOSIA	48	48%
2. HERNIA UMBILICAL	45	45%
3. FONTANELAS ABIERTAS	33	33%
4. ABDOMEN GLOBOSO	33	33%
5. PIEL SECA	24	24%
6. MIEMBROS CORTOS	2	2%
7. BOCIO	1	1%
8. OTROS	35	35%

FUENTE: REGISTROS MEDICOS DEL ARCHIVO DEL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL I.G.S.S.

CARACTERISTICAS EPIDEMIOLOGICAS, CLINICAS Y DE DIAGNOSTICO DEL NIÑO HIPOTIROIDEO
(I.G.S.S. 1991-1995)

CUADRO # 5

H.TIROIDEAS\ VALORES	NORMAL	BAJO	ALTO	TOTAL DE PRUEBAS
T 3	12	77	11	100
T 4	27	54	19	100
TSH	16	4	80	100
TOTAL	55	135	110	300

FUENTE: REGISTROS MEDICOS DEL ARCHIVO DEL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL I.G.S.S.

CARACTERISTICAS EPIDEMIOLOGICAS, CLINICAS Y DE DIAGNOSTICO DEL NIÑO HIPOTIROIDÉO
(I.G.S.S 1991-1995)

CUADRO # 6

TIPO DE TRATAMIENTO

TRATAMIENTO	NO. CASOS	PORCENTAJE
LEVOTIROXINA	100	100%
OTROS	0	0%
TOTAL	100	100%

FUENTE: REGISTROS MEDICOS DEL ARCHIVO DEL DEPARTAMENTO DE PEDIATRIA DEL I.G.S.S

VIII. ANALISIS Y DISCUSION DE RESULTADOS

El hipotiroidismo congénito, es una enfermedad frecuente en el campo de la endocrinología y que requiere de un diagnóstico y tratamiento desde las primeras semanas de vida, para evitar el efecto irreversible sobre el desarrollo y crecimiento en el niño hipotiroideo.

A continuación se presentan los resultados y análisis de los 100 niños detectados y estudiados, durante el período de enero 1991 a diciembre 1995, en el departamento de Pediatría, del Hospital General de Enfermedad Común, I.G.S.S., con manifestaciones de hipotiroidismo congénito.

Desde el inicio hay un dato que es comparable con la literatura mundial y es el predominio del sexo femenino con un 68% de frecuencia a razón de 2:1 en relación al sexo masculino (32%). (Ver cuadro #1).

Es importante mencionar que el lugar de nacimiento encontrado en estos pacientes es de un 90% de la capital y un 10% para el interior del país referidos por sospecha de esta entidad.

La entidad fue diagnosticada en un 8% de pacientes antes de los seis meses de edad lo que nos indica que este pequeño porcentaje es el que podrá alcanzar el potencial completo de desarrollo neurológico e intelectual; el 15% fue detectado antes de los 2 años y el resto entre los 3 y 4 años de edad, lo que nos desalienta ya que todos ellos tenían rasgos clínicos desde sus primeros meses de vida , sin embargo, debido a la consulta tardía así como la falta de tamizaje para hipotiroidismo congénito en el período neonatal no implementado aún en Guatamala, no se podrán evitar los efectos irreversibles que provoca esta enfermedad. (ver cuadro #2).

Entre los antecedentes maternos no se encontraron datos de importancia que se relacionen con la enfermedad.

Las manifestaciones que llevaron a consultar posteriormente son el llanto ronco en un 58% de los pacientes; retraso en el desarrollo con 31%; dificultad para alimentar al niño 30% e hipoactividad en el 28% de los casos. (ver cuadro #3).

Al ser evaluados los signos principales encontrados fueron macroglosia (lengua grande) en un 48 % de los casos; hernia umbilical con 45 %; abdomen globoso en 33% y fontanelas amplias y abiertas también en un 33% de los casos. (ver cuadro #4).

Tanto la sintomatología como la signología es similar a la literatura mundial revisada y se correlaciona con las descripciones clásicas de hipotiroidismo congénito primario encontrado en el 100 % de los casos estudiados.

La valoración de la función tiroidea fue determinar los valores de T3, T4 y TSH, encontrando a T3 y T4 por debajo de los niveles normales o en el límite inferior (T4 bajo de 4.5mUI/ml). Asimismo, los niveles de TSH se encontraron por arriba de 5mUI/ml, invariablemente mayor de 60mUI/ml cuando lo esperado es 0.3 a 5 mUI/ml. (ver cuadro #5).

Otros examenes de gabinete no se realizaron, lo que puede ser producto de falta de recursos tanto en el hospital como de los pacientes atentidos.

Estos valores asociados a las características clínicas ya mencionadas apoyaron fuertemente el diagnóstico de hipotiroidismo congénito primario.

La terapéutica utilizada en el paciente hipotiroideo fue la levotiroxina sódica por vía oral en el 100% de los casos revisados, siendo este tratamiento el fármaco de elección cualquiera sea la causa de esta entidad. (ver cuadro #6).

El niño hipotiroideo al ser tratado con el medicamento indicado presentó una buena evolución en un 100%, no encontrándose mortalidad en el estudio realizado.

IX. CONCLUSIONES

1. El hipotiroidismo es más frecuente en el sexo femenino con un 68 % y el sexo masculino en un 32 %, a razón de una proporción de 2:1, coincidiendo con la literatura mundial.

2. La edad en que se diagnosticó la enfermedad aún es baja antes de los 6 meses de vida (8%) debido a su consulta tardía.

3. Los síntomas más frecuentes por los que se consulta son llanto ronco (58%); retraso del desarrollo (31%); dificultad para alimentar (30%); hipoactividad (28%).

4. Los signos encontrados más frecuentes son: macroglosia (48%); hernia umbilical (45%); fontanelas amplias y abiertas (33%) y abdomen globoso (33%).

5. Los criterios de diagnóstico utilizados se basaron con los datos de laboratorio de T3-T4 con valores bajos y TSH aumentada (invariablemente mayor de 60 mUI/ml).

6. El manejo de los niños hipotiroideos fue con levotiroxina sódica dada por vía oral en el 100% de los pacientes, siendo el tratamiento de elección en la actualidad.

X. RECOMENDACIONES

1. Se recomienda promover la investigación por tamizaje en el período neonatal para hipotiroidismo congénito, con el objeto de realizar una detección antes de las seis semanas de vida y evitar así el severo retraso psicomotriz por su consulta tardía.

2. Se insiste en recomendar el seguimiento del paciente, en conjunto con el endocrinólogo pediatra, la estimulación temprana, la fisioterapia y rehabilitación para una mejor evolución del niño hipotiroideo.

3. Realizar seguimiento de desarrollo y velocidad de crecimiento como indicador de una buena respuesta al tratamiento.

4. Se recomienda al archivo del I.G.S.S. facilitar la proporción de registros y fichas clínicas de los pacientes al investigador, siendo necesario para ello una mejor organización en dicho lugar.

XI. RESUMEN

Con el objeto de determinar datos epidemiológicos, clínicos y de diagnóstico del niño hipotiroideo se realiza esta investigación de tipo descriptivo y retrospectivo que incluye todos los pacientes hipotiroideos desde enero 1991 a diciembre 1995 en departamento de Pediatría del I.G.S.S.

Después de las consideraciones generales sobre la entidad, se analizaron 100 casos durante el período ya señalado, a los cuales se les aplicó en sus registros clínicos una boleta de recolección para obtener la siguiente información: edad, sexo, síntomas y signos clínicos, métodos de diagnóstico y tratamiento.

Dentro de los resultados obtenidos se observó que los datos epidemiológicos de Guatemala son similares a los encontrados en la literatura mundial.

Se observó el predominio del sexo femenino a razón de 2:1 en relación al masculino. La sintomatología encontrada fue principalmente por llanto ronco 58% y retraso del desarrollo (31%). Los signos más frecuentes son macroglosia (48%) y hernia umbilical (45%).

Los métodos de diagnóstico se basaron de acuerdo a las manifestaciones clínicas confirmándose con datos de laboratorio de T4 inferior 4.5 mUI/ml y TSH elevado (mayor de 5mUI/ml).

El tratamiento implementado en los 100 casos revisados fue con levotiroxina sódica oral siendo en la actualidad la terapéutica ideal para el hipotiroidismo congénito primario.

XII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Anasti-Jn; Flack-Mr; Froehlich-J; Nelson-Lm: A potential novel mechanism for precocious puberty in juvenile hypothyroidism. J-Clin-Endocrinol-Metab. 1995 Jan; 80(1): 276-9.

2. Arisaka-O: Hypothyroidsm in infants and children. Ryoikebetsu-Shokogum-Shirizu. 1993(1): 295-9.

3. Bargagna-S: The preention of disorders due to congenital hypothyroidism: the experience of neuropsychological follow-up. Amm-Ist-Super-Sanita. 1994; 30(3): 343-5.

4. Battelino-T;Krzinsknik-C; Gottschalk-ME: Testing for thyroid function recovery in children and adolescent with Hashimoto thyroiditis. Ann-Clib-Lab-Sci. 1994 Nov-Dec; 24(6): 489-94.

5. Bereket-A; Yang-Tf; Det-S: Cardiac descompesation due to massive pericardial effusion. A manifestation of hypothyroidism in children with Down's syndrome. Clin-Pediatr-Phila. 1994 Dec; 33(12): 749-51.

6. Brook-CG: The consequences of congenital hypothyroidism. Clin-Endocrino-Oxf. 1995 Apr; 42(4): 431-2.

7. Cerezo, Figueroa. Medicina Neonatal. 2a edición. Librerías Paris Editores. Guatemala. 1994. pp 660-663.

8. Chiesa-A; Gruneiro-de-Papendieck: Growth follow-up in 100 children with congenital hypothyroidism before and during treatment. J-Pediatr-Endocrinol. 1994 Jul-Sep; 7(3): 211-7.

9. Cisteriysee-O; Allegrini-J; Huang-H: Regulation of ACE gene expression and plsma levels during rat postnatal development. Am-J-Physiol. 1994 Nov; 267(5 Ot 1): E745-53.

10. Fawcett D.W. Tratado de Histología. 11a edición en español. México. Editorial Interamericana McGraw-Hill. 1990. pp. 507-516.

11. Goodman L. y Gilman A. Bases farmacológicas de la terapéutica. Octava edición en español. México, Editorial Médica Panamericana. 1991. pp. 1319-1335.

12. Guyton, A. Tratado de Fisiología Médica. Séptima edición en español. México, Nueva editorial Interamericana, 1986. pp 888-897.

13. Hare, J.W. Endocrinología; Glándula Tiroides. Colombia. Cuarta edición. Corporación para investigaciones Biológicas. 1991. pp. 755-760.

14. Heyerdahl-S; Kase-BF: Significance of elevated serum thyrotropin during treatment of congenital hypothyroidism. Acta-Paediatr. 1995 Jun; 84(6): 634-8.

15. Ito-S; Kano-K; Ando-T: Thyroid function in children with nephrotic syndrome. Pediatr-Nephrol. 1994 Aug; 8(4): 412-5.

16. Jung-C; Wolff-G: Two unrelated children with developmental delay, short stature and anterior chamber cleavage disorder, cerebellar hypoplasia, endocrine disturbances and tracheostenosis: a new entity?. Clin-Dysmorphol. 1995. Jan; 4(1): 44-51.

17. Karahanyan-E; Milousheva-J: Physical and intellecual development in children with congenital hypothyroidism. Folia-Med-Plovdiv. 1992; 34(3-4): 22-8.

18. Mattoo-TK: Hypothyroidism in infants with nephrotic syndrome. Pediatr-Nephrol. 1994 Dec; 8(6): 657-9.

19. McLean-Rm; Podell-DN: Bone and joint manifestations of hypothyroidism. Semin-Arthritis-Rheum. 1995 Feb; 24(4): 282-90.

20. Meneguello. Pediatría. Cuarta edición. Publicaciones Mediterráneo. Chile. 1991. pp 1648-1655.

21. Mitchell-ML; Klein-RZ: Motor and cognitive development in children with congenital hypothyroidism. J-Pediatr. 1995 Apr; 126(4): 673-4.

22. Nelson. Tratado de Pediatría. Décimocuarta edición. España. Editorial Interamericana McGraw-Hill. 1992. pp. 1721-1730.

23. Pacaud-D; Huot-C: Outcome in three sibings with antibody-mediated transient congenital hypothyroidism. J-Pediatr. 1995 Aug; 127(2): 275-7.

24. Pederse-LV; Herlin-T: Thyroid involvement in systemic lupus erythematosus. Ugeskr-Laeger. 1995 Jul 24; 157(30): 4251-2.

25. Pediatría Universitaria. Organo Oficial de Fase IV. Facultad de Ciencias Médicas. Guatemala. Vol.1. No.2m octubre, noviembre, diciembre. 1994.

26. Pombo Arias. Endocrinología Pediátrica. Editorial Diaz de Santos. Madrid, España. 1990. pp. 3-33.

27. Robbins C. Patología Estructural y Funcional. 4a edición. México. Editorial Interamericana McGraw-Hill. 1992. pp 1303-1305.

28. Sack-J; Kaiserman-I: The importance of thriroglobulin levels in monitoring the treatment of congenital hypothyroidism. Horm-Res. 1995; 44(1): 23-8.

29. SALVAT. Diccionario terminológico de Ciencias Médicas. 13a edición 1993. pp. 308-343-467-1115-1235.

30. Schaffer. Avery. Enfermedades del Recién Nacido. 6a edición. Argentina. Editorial Médica Panamericana S.A. 1993. pp 1005-1009.

31. Suroz, Juan y Antonio. Semiología Médica y Técnica exploratoria. Séptima edición. México. Salvat Editores. 1988. pp 707-749.

32. Weber-G; Mora-S: Bone mineral metabolism and thyroid replacement therapy in congenital hypothyroid infants and young children. J-Endocrinol-Invest. 1995. Apr; 18(4): 277-282.

XIII. ANEXOS

BOLETA DE RECOLECCION DE DATOS

1. NUMERO DE REGISTRO MEDICO: _____
2. NOMBRE DEL PACIENTE: _____
3. EDAD: __
4. SEXO: _____
5. LUGAR DE NACIMIENTO: _____ _____

ANTECEDENTES:

6. INGESTA DE MEDICAMENTOS DURANTE EL EMBARAZO: SI___ NO___
   CUALES:_____

7. PESO AL NACER____ _____

8. TALLA AL NACER_____

9. MOTIVO DE CONSULTA_____

10. SINTOMAS:
    Llanto ronco____
    Estreñimiento____
    Dificultad al alimentarlo____
    Retraso en desarrollo____
    Dificultad para respirar____
    Hipoactividad____
    Otros____

11. SIGNOS:
    Macroglosia____
    Abdomen globoso____
    Hernia Umbilical____
    Bocio
    Fontanela abierta____
    Miembros cortos _____
    Otros_____

11. DIAGNOSTICO:_____

12. LABORATORIO:
    T3_____ T4_____ TSH _____

    OTROS:_____

13. USG TIROIDEO:_____

14. GAMMAGRAFIA :_____

15. ENFERMEDADES ASOCIADAS: _____

16. TRASTORNOS EKG:_____

17. TRATAMIENTO:_____

18. EVOLUCION: MEJORADO:_____ FALLECIDO:_____

19. OBSERVACIONES:_____
    _____