



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE  
MÉXICO**

---

---



**FACULTAD DE ODONTOLOGÍA**

**HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO Y SUS MANIFESTACIONES  
ORALES.**

**TESINA**

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE**

**CIRUJANA DENTISTA**

**P R E S E N T A:**

**MARIANA DÍAZ QUINTANAR**

**TUTOR: Esp. MARIO ALFREDO SANTANA GYOTOKU**

**MÉXICO, Cd. MX**

**2017**



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



A mis padres por ser los principales promotores de mis sueños, por confiar y creer en mí, Gracias por cada consejo, paciencia, apoyo y sobre todo por su amor incondicional, todo lo que soy es gracias a ustedes, nada de esto sería posible.

A mis hermanos gracias por sus enseñanzas, apoyo, consejos y amor infinito, los amo hermanos.

Abuelos gracias por todo el amor que me dieron, sé que estarían muy orgullosos de este logro un beso hasta el cielo.

Abuelos Miguel y Jose gracias por siempre inculcarme el deseo de superarme, por sus cuidados, consejos, por todo lo que hacen e hicieron por mí, pero sobre todo por darme toneladas infinitas de amor, este logro también es de ustedes, los amo.

Ale, darte las gracias sería repetirlo, pero nunca acabare de dártelas, gracias por este amor, por ser mi amigo y compañero de vida, por tu apoyo en todo este proceso, pero sobre todo por estar presente no solo en esta etapa de mi vida, si no en todo momento... Te amo.

A todos mis maestros de la carrera por sus conocimientos, consejos, confianza y formación en especial al Dr. Mario Santana Gyotoku quien siempre me apoyo, tuvo paciencia y tiempo para la realización de este trabajo.

Gracias a la vida por este nuevo triunfo y a todas las personas que me apoyaron y creyeron en mí.

A mi querida universidad, jamás dejare de agradecer por todo lo que me ha brindado.

**¡ POR MI RAZA HABLARÁ MI ESPÍRITU ¡**



## ÍNDICE

<b>IIINTRODUCCION</b> .....	5
<b>OBJETIVO</b> .....	6
<b>1. GLÁNDULA TIROIDES</b> .....	7
1.1 Anatomofisiología.....	7
1.2 Hormonas tiroideas.....	12
<b>2. HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO ENE MÉXICO</b> ...17	
2.1 Tamiz.....	17
2.2 Epidemiología.....	19
<b>3. HIPOTIROIDISMO</b> .....	24
3.1 Concepto.....	24
3.2 Etiopatogenia.....	24
3.3 Clasificación.....	25
3.3.1 Congénito.....	25
3.3.2 Adquirido.....	27
<b>4. HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO</b> .....	28
4.1 Concepto.....	28
4.2 Etiología.....	29
4.3 Clasificación.....	31
4.3.1 Primario .....	31
4.3.1.1 Permanente.....	31
4.3.1.2 Transitorio.....	32
4.3.2 Central.....	33
4.3.2.1. Permanente.....	33
4.3.2.2. Transitorio.....	33
4.4 Manifestaciones Clínicas.....	34



4.5 Tratamiento.....	43
<b>5.CARACTERISTICAS ODONTOLÓGICAS DEL HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO.....</b>	<b>44</b>
5.1. Manifestaciones odontológicas .....	45
5.2. Manejo odontológico.....	49
<b>CONCLUSIONES.....</b>	<b>53</b>
<b>REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....</b>	<b>54</b>



## INTRODUCCIÓN

El hipotiroidismo congénito (HTC) comprende una enfermedad sistémica derivada de la carencia en la producción de las hormonas tiroideas durante la vida intrauterina, la carencia o ausencia del desarrollo de la glándula tiroides, así como la falta del desarrollo o estimulación de dicha glándula, son las causas más frecuentes del retraso mental.

La prevalencia en mujeres es más frecuente, sin embargo, aún no se sabe si las mujeres son más susceptibles, aunque se le ha relacionado con factores de transcripción responsables en la génesis de la glándula tiroides.

Comprende una gran variabilidad de alteraciones neurológicas, óseas, cardiovasculares y del desarrollo. Su diagnóstico oportuno por medio del Tamiz Neonatal para el pronto tratamiento que evite las consecuencias del hipotiroidismo congénito.



## OBJETIVO

El objetivo de la presente revisión es describir las alteraciones y características del Hipotiroidismo congénito, dando especial énfasis en las manifestaciones orales.

El odontólogo deberá conocer las características del Hipotiroidismo congénito, así como sus manifestaciones orales en el paciente pediátrico para lograr un adecuado diagnóstico, tratamiento y seguimiento

Teniendo en cuenta que es el padecimiento endocrinológico más común en la etapa pediátrica.



# 1. GLÁNDULA TIROIDES

---

## 1.1 Anatomofisiología

La glándula tiroides es una de las estructuras endocrinas de mayor tamaño del organismo y desempeña dos funciones primarias.<sup>1</sup>

La primera es secretar las hormonas tiroideas que conservan el metabolismo en los tejidos de manera óptima para su función normal. Estas hormonas estimulan el consumo de oxígeno por medio de gran parte de las células corporales; intervienen en la regulación del metabolismo, lípidos y carbohidratos; como consecuencia, influyen en la masa corporal y las funciones mentales (Fig.1).<sup>1,2</sup>

La glándula tiroides no es esencial para la vida, pero su agenesia o hipofunción durante la vida fetal y la neonatal causan retraso mental importante y enanismo.<sup>2</sup>

La función tiroidea es controlada por la hormona estimulante de tiroides (TSH O tirotopina) liberada por la adenohipófisis. <sup>2</sup>

La segunda función de la glándula tiroides es secretar calcitonina, hormona que regula las concentraciones circulantes del calcio.<sup>2</sup>



Fig.1 Glándula tiroides

## Glándula tiroides

La glándula tiroides es la glándula endocrina más grande del organismo. La cual produce hormonas tiroideas, que controlan la tasa de metabolismo y calcitonina.

Esta glándula actúa sobre todas las áreas del organismo, con excepción de ella misma, el bazo, los testículos y el útero.<sup>1</sup>

Se sitúa profunda a los músculos esternotiroideos y esternohioideos, localizándose anteriormente en el cuello

a nivel de las vértebras C5-T1. Está compuesta de lóbulos derecho e izquierdo, anterolaterales a la laringe y tráquea. Un istmo relativamente delgado une los lóbulos sobre la tráquea, normalmente anterior a los anillos traqueales

segundo y tercero. Se encuentra rodeada por una delgada cápsula fibrosa, que envía tabiques hacia la profundidad de la glándula (Fig. 2).<sup>1</sup>

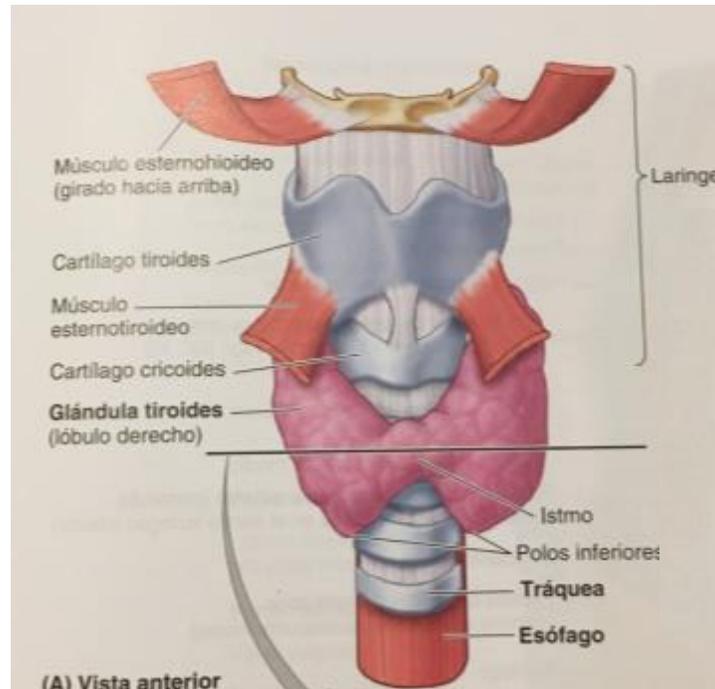


Fig.2 Vista anterior

### Arterias de la glándula tiroides

La glándula tiroides es altamente vascularizada, se encuentra irrigada por las arterias tiroideas superiores, estas irrigan principalmente las caras anteroposteriores de la glándula y las inferiores irrigan la cara posteroinferior.

Las arterias tiroideas inferiores y superiores derechas e izquierdas se anastomosan ampliamente dentro de la glándula y aseguran su irrigación, además de proporcionar una posible circulación colateral entre las arterias subclavias y carótidas externas.<sup>1</sup>

## Venas de la glándula tiroides

Tres pares de venas tiroideas constituyen el plexo venoso tiroideo en la cara anterior de la glándula tiroides y la tráquea.

Las venas tiroideas superiores acompañan a las arterias tiroideas superiores y drenan los polos superiores de la glándula tiroides. Las venas tiroideas medias discurren por trayectos esencialmente paralelos al de las arterias tiroideas inferiores sin acompañarlas y drenan la porción media de los lóbulos. Las venas tiroideas inferiores, normalmente independientes, drenan los polos inferiores.

Las venas tiroideas superiores y medias desembocan en las venas yugulares internas, y las inferiores drenan en las venas braquiocefálicas localizadas posteriores al manubrio del esternón (Fig. 3).<sup>1</sup>

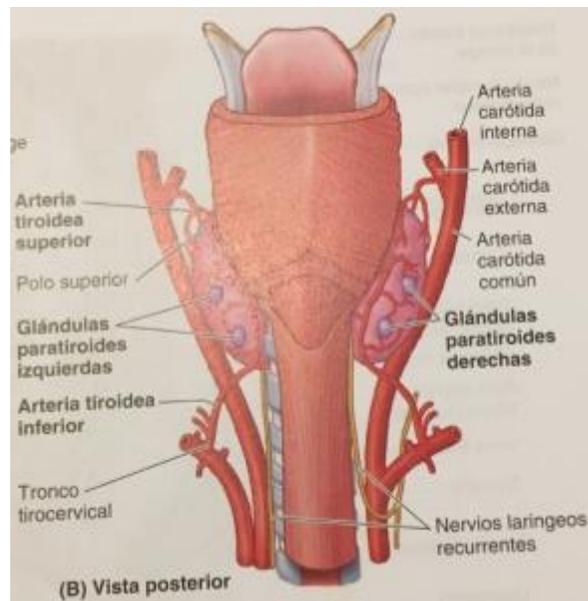


Fig.3 Vista posterior

## Drenaje linfático de la glándula tiroides

Los vasos linfáticos de la glándula tiroides discurren por el tejido conectivo interlobulillar, normalmente cerca de las arterias, comunican con una red capsular de vasos linfáticos, de aquí los vasos pasan inicialmente hacia los nódulos linfáticos prelaríngeos, pretraqueales y paratraqueales (Fig. 4).<sup>1</sup>

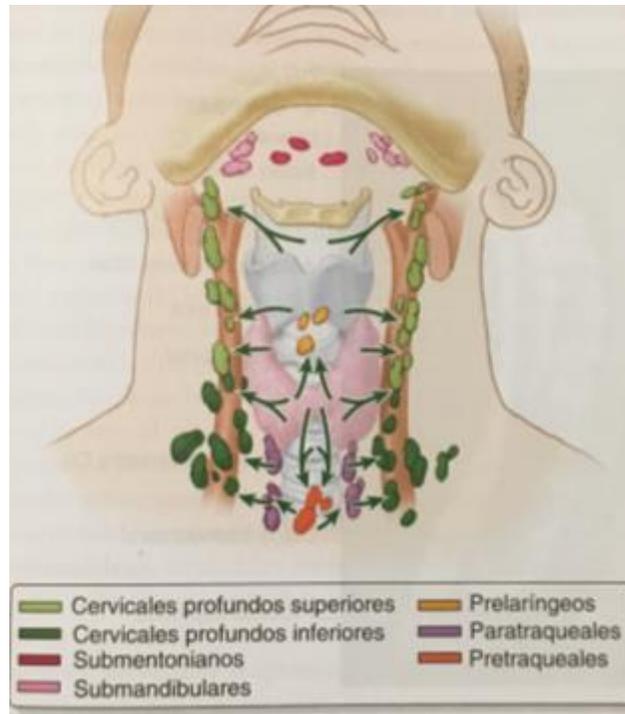


Fig.4 Drenaje linfático

## Nervios de la glándula tiroides

Los nervios de la glándula derivan de los ganglios (simpáticos) cervicales superior, medio e inferior. Llegan a la glándula a través de los plexos periarterales cardíacos y tiroideos superior e inferior que acompañan las arterias tiroideas. Estas fibras son vasomotoras, no secretomotoras. Causan constricción de los vasos sanguíneos, la secreción endocrina de la glándula tiroides es regulada hormonalmente por la hipófisis.<sup>1</sup>



## 1.2 Hormonas tiroideas

La tiroxina ( $T_4$ ) es la principal hormona secretada por la glándula tiroides, y en cantidades menores, la triyodotironina ( $T_3$ ) esta posee una mayor actividad biológica que la tiroxina, es generada en un sitio de acción específico en tejidos periféricos, por desyodación de la tiroxina. Ambas hormonas son aminoácidos que contienen yodo. <sup>2</sup>

El yodo es el elemento primordial para la síntesis de la hormona tiroidea el cual lo utiliza para sintetizar sus hormonas. La glándula secreta  $80\mu\text{g}/\text{día}$  de yodo, en forma de triyodotironina y tiroxina, estas dos hormonas circulantes son metabolizadas en el hígado y otros tejidos y retornan al líquido extracelular  $60\mu\text{g}/\text{día}$ . La tiroxina y triyodotironina son desyodadas en el hígado, los riñones y otros tejidos, estas acciones aparte de catabolizar las hormonas, generan aporte local de triyodotironina de manera específica, lo que constituye el mediador primario de los efectos fisiológicos de la secreción tiroidea. <sup>2,3</sup>

Los efectos generalizados de las hormonas tiroideas en el organismo son consecuencia de la estimulación del

consumo de oxígeno, estas modifican el crecimiento y desarrollo en los humanos, ayudan en la regulación del metabolismo de lípidos e intensifican la absorción de los carbohidratos en el intestino. <sup>2</sup>

En la etapa final de la vida intrauterina y el periodo neonatal, las hormonas tiroideas son de vital importancia para el crecimiento y desarrollo del sistema nervioso y esquelético. La ausencia de hormonas tiroideas en la etapa intrauterina es de importantes consecuencias, puesto que origina retraso de la maduración ósea y retraso mental irreversible. <sup>1,2,4</sup>



La producción de las hormonas tiroideas necesita de una ingesta adecuada de yodo en la dieta. En las células foliculares se concentra la mayor cantidad de yodo, las cuales lo incorporan como componente esencial para la producción de tiroxina y triyodotironina, hormonas que tienen gran importancia en el metabolismo energético para el crecimiento y desarrollo normal de los niños ( Fig.5).<sup>4</sup>

#### **PRINCIPALES ACCIONES DE LAS HORMONAS TIROIDEAS:**

- Efectos genómicos dentro del núcleo a nivel del DNA en la mitocondria y la membrana celular.
- Son fundamentales para la maduración y formación del sistema nervioso central (2-3 años se completa).
- La acción en todos los tejidos, se observa en el cretinismo endémico la cual es la forma más grave del hipotiroidismo congénito; se caracteriza por retraso mental, alteración de la vía piramidal y disfunción de la extrapiramidal
- El metabolismo basal es regulado por dichas hormonas teniendo efectos de termorregulación y calorigénicos.
- Activan el metabolismo de los lípidos, agua, nitrógeno, electrolitos y carbohidratos.
- El eje hipotálamo-hipófisis-tiroides regula la función tiroidea, la TSH es secretada por la hipófisis que a su vez es regulada por las hormonas tiroideas que se encuentran en el torrente sanguíneo.<sup>2</sup>



<b>Efecto</b>	<b>Mecanismo</b>
<b>Cronotrópico e inotrópico</b>	Aumento del gasto cardíaco. Aceleración del latido cardíaco e intensificación de la contracción cardíaca
<b>Catabólico</b>	Estimula la lipólisis
<b>Catabólico</b>	Mayor desintegración de proteínas
<b>Desarrollo</b>	Estimula el crecimiento normal y desarrollo óseo
<b>Desarrollo</b>	Estimula el desarrollo normal del cerebro
<b>Metabólico</b>	Mayor absorción de carbohidratos
<b>Metabólico</b>	Formación de receptores LDL
<b>Termógeno</b>	Estimulación del consumo de oxígeno por tejidos metabólicamente activos (excepciones; testículos, útero, ganglios linfáticos, bazo, adenohipófisis). Intensificación del metabolismo

Fig.5 Principales acciones de las hormonas tiroideas

### **EFFECTOS GENERALES DE LAS HORMONAS TIROIDEAS**

- **Metabolismo proteico:** Las hormonas tiroideas estimulan la síntesis y degradación proteica, lo cual es fundamental para la maduración y crecimiento de otras hormonas y de algunos sistemas enzimáticos.<sup>5</sup>
- **Metabolismo hidrocarbonado:** Las hormonas tiroideas participan en todos los aspectos del metabolismo hidrocarbonado en estrecha



interrelación con otras hormonas, principalmente catecolaminas e insulina. Regulan la magnitud de la actividad glucogenolítica e hiperglucemia de la epinefrina y potencializan los efectos de la insulina en la síntesis de glucógeno y en la utilización de glucosa. Mejoran la absorción intestinal de glucosa y galactosa.<sup>5</sup>

- Metabolismo lipídico: Tienen influencia en la síntesis, movilización, degradación y excreción de los lípidos. En el hipotiroidismo el trastorno en la degradación y excreción es proporcionalmente mayor que la síntesis, lo que da como resultado, en niños mayores de 6 meses de edad, hipercolesterolemia, lipemia e infiltración grasa del hígado.<sup>5</sup>
- Metabolismo vitamínico: en la síntesis de algunas vitaminas es necesaria la participación de hormonas tiroideas como en la conversión de caroteno, vitamina A y retinol. En el hipotiroidismo el bloqueo de dicha conversión origina un aumento en la piel, así como carencia de vitamina A y sus manifestaciones y ceguera nocturna.<sup>5</sup>
- Agua y metabolismo mineral: hay retención extracelular de agua a pesar de que el volumen plasmático está disminuido, esto se debe a depósitos hidrófilos (mucoproteínas) en los tejidos intersticiales (mixedema). El flujo renal se encuentra disminuido como una de las alteraciones circulatorias generales de este trastorno. Es común la hiponatremia, relacionada a la retención hídrica y que el potasio sea normal en relación a la masa magra corporal.<sup>5</sup>
- Aparato cardiovascular: El rendimiento cardíaco es proporcional al estado metabólico del organismo, de tal manera que en el hipotiroidismo el gasto cardíaco se encuentra bajo. La disminución del volumen sanguíneo y del gasto cardíaco, así como del incremento de la resistencia vascular periférica y del tiempo circulatorio, van a tener repercusiones desfavorables en el flujo sanguíneo tisular (hipoxia).<sup>5</sup>
- Sistema nervioso: en el cerebro humano en desarrollo, las hormonas tiroideas participan en múltiples procesos fundamentales los cuales



ocurren desde la mitad de la gestación hasta el final del segundo año de vida postnatal. El hipotiroidismo, en este periodo crítico de desarrollo cerebral, da lugar a cambios orgánicos y funcionales permanentes como: reducciones del tamaño celular cerebral y cerebelar, alteración en los circuitos neuronales, deficiencia axonal, reducción en número de las conexiones sinápticas, mielinización defectuosa; aplanamiento de las circunvoluciones cerebrales, alteraciones del equilibrio y de la marcha, así como retraso mental profundo.<sup>5</sup>

- Crecimiento y desarrollo: las hormonas tiroideas van a tener repercusiones importantes en el desarrollo y crecimiento en general. Las hormonas tiroideas tienen una acción primaria en el desarrollo del hueso en conjunto con otras hormonas, particularmente somatotrofina en el desarrollo lineal del individuo.<sup>5</sup>
- Músculo: Las fibras musculares se hinchan perdiéndose su estriación normal y están separadas por la presencia de depósitos mucinosos. Estos cambios condicionan la rigidez y dolor, así como lentitud en la contracción y relajación muscular<sup>5</sup>
- Piel y anexos: La deficiencia de hormonas tiroideas produce un aumento de mucoproteínas hidrofílicas en la sustancia basal de la dermis (mixedema). Este material se localiza también en otros tejidos como la lengua (macroglosia) y membranas mucosas de la laringe y faringe, lo cual condiciona los cambios de voz. Las glándulas sudoríparas y sebáceas disminuyen su secreción (sequedad y aspereza en la piel) y existe un retardo en el crecimiento y desarrollo del cabello y uñas.<sup>5</sup>
- Sistema hematopoyético: en respuesta a la disminución de los requerimientos de oxígeno, hay descenso en la cantidad de eritrocitos lo cual se va a manifestar con anemia normocítica. Existen defectos en la absorción de hierro como resultado de alteraciones en la mucosa



gástrica que va dar lugar a aclorhidria y como consecuencia, anemia hipocrómica.<sup>5</sup>

- Aparato digestivo: La deficiencia de hormona tiroidea disminuye la actividad peristáltica que, en conjunto con la disminución en la ingesta, da lugar a estreñimiento. El trastorno en la motilidad, también favorecido por infiltración mixedematosa del intestino, condiciona distensión por meteorismo. Existe aclorhidria por atrofia de la mucosa gástrica.<sup>5</sup>

## 2.HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO EN MÉXICO

---

### 2.1 Tamiz

Tamiz su significado médico “*cribar, filtrar o colar*”, su objetivo es diferenciar o distinguir a los niños/as con alguna característica distinta a los demás. Es un estudio que clasifica a niños y niñas que nacen con alteraciones metabólicas que los hace diferentes a los demás, para su pronta atención con el fin de evitar consecuencias por no llevar un pronto tratamiento las cuales pueden ser retraso mental o muerte. Su objetivo es revelar la existencia o deficiencia de alguna enfermedad congénita, antes de sus manifestaciones, para iniciar un adecuado tratamiento y evitar las consecuencias de estas.<sup>8,9,10</sup>

El tamiz neonatal también llamado, detección, tría, pesquisa, cribado, selección o escrutinio neonatal debe ser aplicado a todos los recién nacidos sin excepción para identificar a los afectados, este procedimiento no es diagnóstico, ya que los individuos con resultado dudoso deberán someterse a una prueba diagnóstica confirmatoria.<sup>8,9,10</sup>

En la medicina preventiva, el tamiz es una herramienta de vital importancia para la detección oportuna de enfermedades como el hipotiroidismo congénito, fenilcetonuria, fibrosis quística, galactosemia, hiperplasia suprarrenal congénita, tirosinemia, enfermedades infecciosas como toxoplasmosis, VIH, así como otras enfermedades metabólicas.<sup>8,9,10</sup>

Mediante el análisis de gotas de sangre recolectadas en un papel filtro específico que se conoce como “Tarjeta de Guthrie”, en honor a su inventor el doctor Guthrie, las muestras de sangre deben tomarse del talón entre el tercer y quinto día de vida, teniendo como finalidad la identificación de enfermedades metabólicas congénitas.<sup>8,9,10</sup>

En México el tamiz neonatal es obligatorio por ley en todos los centros de atención materno-infantil para los recién nacidos que nazcan en territorio mexicano (Fig.6).<sup>8,9,10</sup>



Fig.6 El Tamiz Neonatal es la prueba de laboratorio más completa que se realiza mediante la obtención de una gota de sangre del talón del bebé.<sup>9</sup>



## 2.2 Epidemiología

Desde 1988 con la expedición de la Norma Técnica 321, se inició formalmente en nuestro país el tamiz neonatal; en la actualidad la Norma Oficial Mexicana 007-SSA2-1993 establece que es obligatorio que todos los centros hospitalarios de atención materno-infantil realicen esta prueba para la detección oportuna del HC, debido a la prevalencia que existe en nuestro país; ya que constituye una urgencia pediátrica que puede llegar a tener consecuencias graves si no se recibe un adecuado tratamiento oportuno.<sup>8,9,10</sup>

Se sabe que la prevalencia mundial del HC es de dos a tres casos por cada 10 000 (1:2 000 a 1:3 000) recién nacidos; en México se estima que 1 de cada 1 900 recién nacidos presentan HC, la frecuencia es alta en relación a otros países.<sup>8,9,10</sup>

La Organización Mundial de la Salud (OMS) y la Organización Mundial de Alimentos y Agricultura (FAO) mencionan que los países de Asia, África y América Latina presentan problemas de salud por la deficiencia de yodo y por ello la prevalencia de enfermedades tiroideas (Fig. 7).<sup>8</sup>

Refiere la Organización Panamericana de la Salud que a nivel mundial la mayor frecuencia se reporta en población hispana, siendo 1:2 000 en recién nacidos.<sup>8</sup>

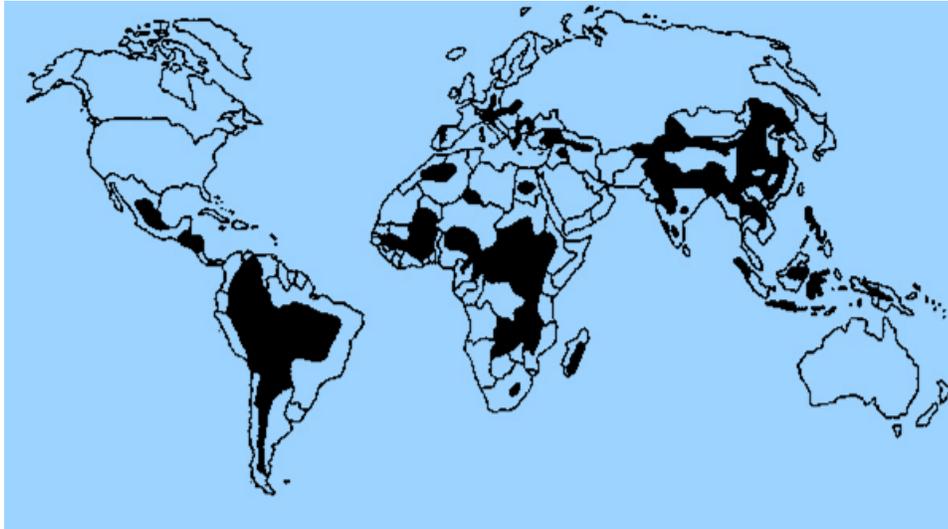


Fig.7 Áreas de deficiencia de yodo a nivel mundial

La mayor frecuencia del HC se presenta en el sexo femenino, aún no se conoce la causa, aunque resalta la supervivencia intrauterina de los fetos femeninos afectados comparada con los masculinos.<sup>8,9,10</sup>

En México la incidencia es alta comparada con otros países de América Latina, al cabo de 24 años de implementarse el Programa de la Secretaría de Salud, se observaron variaciones en la prevalencia del HC como Quintana Roo de  $8.13 \times 10,000$  y Sinaloa  $0.62 \times 10,000$ ; en general la incidencia es alta según los registros de la Secretaría de Salud en el año 2005 y 2006 la incidencia es de 1: 1,300 siendo en el 2008 un caso por cada 1,900 recién nacidos 1: 1,900 (Fig. 8)<sup>8</sup>

En el Instituto Mexicano del Seguro Social, quien implemento el programa de Tamiz Neonatal en 1997 reporta una incidencia de 1: 3700.<sup>8</sup>

En México, desde 1989 a la fecha se han tamizado según la SSA a 4 052 782 recién nacidos con la detección de 1576 casos 1:2.57



**Cantidad de niños estudiados en cada uno de los estados de la república mexicana 2001-2002**

Estados	RN vivos de la SSA *	Cobertura % #	Tamizados	Adecuados	Inadecuados	Total de sospechosos	Falsos positivos	No. Confirmados.	N. Local	H. T. C.	Tasa de prevalencia X1000	Tasa de falla X1000
<b>Aguas calientes</b>	210 53	86. 86	182 86	179 84	297	15	7	2	0	6	3.33	1. 09
<b>Baja California</b>	289 33	139 .33	403 11	388 60	1451	30	14	4	2	1 0	2.57	1. 48
<b>Baja California Sur</b>	859 6	109 .59	942 0	929 6	124	12	5	0	0	7	7.53	0
<b>Campeche</b>	134 82	102 .26	137 87	134 24	363	19	6	1	3	9	6.70	2. 90
<b>Coahuila</b>	210 18	97. 05	203 98	201 97	201	15	9	0	0	6	2.97	0
<b>Colima</b>	105 31	110 .62	116 49	110 38	611	12	6	0	0	6	5.43	0
<b>Chiapas</b>	581 04	70. 98	412 45	383 33	2912	40	10	6	1 4	1 0	2.60	4. 84
<b>Chihuahua</b>	255 51	64. 64	165 17	156 41	876	17	5	6	1	5	3.19	4. 23
<b>Ciudad de México</b>	128 038	121 .84	156 001	154 412	1589	103	3	5	3	9 2	5.95	0. 51
<b>Durango</b>	210 54	106 .47	224 17	214 88	929	15	9	1	0	5	2.32	0. 44
<b>Guanajuato</b>	787 06	96. 87	762 42	749 04	1338	45	13	6	5	2 1	2.80	1. 44
<b>Guerro</b>	587 77	116 .56	685 10	668 55	1655	32	7	3	0	2 2	3.29	0. 43
<b>Hidalgo</b>	348 10	128 .40	446 96	444 49	247	30	1	1	0	2 8	6.29	0. 22
<b>Jalisco</b>	719 80	80. 65	580 49	569 13	1136	25	5	2	3	1 5	2.63	0. 86



<b>Edo. Mex</b>	129 482	124 .34	160 993	159 690	1303	86	5	6	7	6	4.25	0. 80
<b>Michoacán</b>	551 28	81. 90	451 52	451 52	0	23	0	0	0	2 3	5.09	0
<b>Morelos</b>	273 06	140 .03	382 36	370 62	1174	13	0	0	0	1 3	3.50	0
<b>Nayarit</b>	154 40	121 .00	186 82	184 29	253	16	5	2	0	9	4.88	1. 07
<b>Nuevo León</b>	375 38	106 .37	399 30	399 30	0	17	0	0	0	1 7	4.25	0
<b>Oaxaca</b>	416 75	87. 27	363 70	363 13	57	43	9	6	4	2 4	6.60	2. 74
<b>Puebla</b>	551 78	82. 70	456 31	451 41	490	35	7	3	1	2 4	5.31	0. 87
<b>Querétaro</b>	285 19	117 .31	334 56	328 23	633	35	11	10	3	1 1	3.35	3. 88
<b>Quintana Roo</b>	217 86	70. 21	152 97	147 49	548	22	5	2	3	1 2	8.13	3. 26
<b>San Luis Potosí</b>	359 23	113 .18	406 59	398 30	829	46	12	2	1	3 1	7.78	0. 73
<b>Sinaloa</b>	239 27	136 .80	327 32	317 98	934	5	1	1	1	2	0.62	0. 61
<b>Sonora</b>	378 94	79. 49	301 22	295 37	585	21	0	13	1	7	2.36	4. 64
<b>Tabasco</b>	557 48	57. 89	322 75	317 08	567	5	0	0	0	5	1.57	0
<b>Tamaulipas</b>	516 94	105 .90	547 44	544 64	280	27	0	0	0	2 7	4.95	0
<b>Tlaxcala</b>	241 42	102 .51	247 49	245 65	184	15	1	1	0	1 3	5.29	0. 40
<b>Veracruz</b>	951 55	87. 83	835 73	806 09	2964	24	4	0	3	1 7	2.10	0. 35
<b>Yucatán</b>	211 01	85. 34	180 08	170 98	910	16	5	9	2	0	/	6. 10
<b>Zacatecas</b>	235 81	133 .92	315 80	314 05	175	23	8	2	0	1 3	4.13	0. 63
<b>Total</b>	136 185 0	101 .31	137 971 7	135 410 2	2561 5	882	173	94	5 7	5 5 8	4.12	1. 09

\*Total de nacidos vivos en unidades de la SSA

Fig.8 CANTIDAD DE NIÑOS ESTUDIADOS EN CADA UNO DE LOS ESTADOS DE LA REP  
Fuente: SSA/DGEI; Anuarios Estadísticos, 1989-1998, SSA/SISPA: 1999-2002<sup>8</sup>



La mortalidad del HC registra una tasa de 23.8 x 1000 recién nacidos un alto número de neonatos con HC presentan complicaciones, derivado de las alteraciones metabólicas por déficit de hormonas tiroideas siendo la causa directa del fallecimiento (Fig.9).<sup>8</sup>

### **Causas de fallecimiento de los recién nacidos sospechosos de Hipotiroidismo Congénito**

<b>Causa de muerte</b>	<b>Femenino</b>	<b>Masculino</b>	<b>Total</b>
<b>Asfixia neonatal severa</b>	1	4	5
<b>Falla orgánica</b>	1	3	4
<b>Hemorragia intracraneal</b>	1	1	2
<b>Hemorragia pulmonar</b>	2		2
<b>Choque séptico severo</b>	1	1	2
<b>Bronco aspiración</b>	2		2
<b>Paro respiratorio</b>	1		1
<b>Depresión neonatal severa</b>		1	1
<b>Desnutrición</b>	1		1
<b>Falla cardíaca</b>	1		1
<b>Gastroenteritis</b>	1	1	1
<b>Miocardopatía hipóxica</b>	1		1
<b>Neumonía basal</b>	1		1



<b>Insuficiencia respiratoria</b>	1		1
<b>Se desconoce la causa</b>	12	5	17
<b>Total</b>	26	16	42

Fig.9 Mortalidad en recién nacidos con hipotiroidismo congénito

### 3.HIPOTIROIDISMO

---

#### 3.1 Concepto

El hipotiroidismo es el resultado de una producción deficiente de hormona tiroidea, sea por un defecto de glándula (hipotiroidismo primario) o como resultado deficiente de la estimulación por parte de la hormona estimulante de la tiroides TSH.<sup>3</sup>

Cuando el hipotiroidismo se presenta al nacer, se le denomina congénito y cuando sucede con posterioridad, es adquirido.<sup>3</sup>

#### 3.2 Etiopatogenia

El hipotiroidismo se divide en dos grupos:

- Hipotiroidismo por disminución de la producción hormonal, el cual, en función de la localización del trastorno causal puede ser:
  - Primario o tiroideo cuando la causa radica en la propia glándula tiroides
  - Central o hipotálamo-hipofisario, denominado, respectivamente terciario secundario en función del tipo de trastorno, es decir si es hipotalámico o hipofisario
- Hipotiroidismo periférico o síndrome de sensibilidad disminuida a las hormonas tiroideas.



El hipotiroidismo a su vez puede ser esporádico o genético y según el punto de vista evolutivo permanente o transitorio. <sup>3</sup>.

### 3.3 Clasificación

Se clasifican en:

#### 3.3 .1 Congénito

##### **Hipotiroidismo congénito**

###### **Permanente**

\*Disgenesias tiroideas: agenesias, hipoplasia y ectopia.

- Esporádicas
- Genéticas (2%)

\*Dishormonogénesis: hereditarias

- Insensibilidad a la TSH
- Defectos de captación y transporte de yodo
- Defectos de organización del yodo
- Síndrome de Pendred
- Defectos de la síntesis de tiroglobulina: gen de la tiroglobulina.
- Defectos de desyodación

###### **Transitorio**

- Yatrógeno: exceso de yodo. Fármacos antitiroideos.
- Deficiencia de yodo
- Inmunológico
- Genético
- Hemangioma hepático

Fig 10. ACTH: corticotropina; FSH: hormona foliculoestimulante; GH: hormona del crecimiento; LH: hormona leutinizante; PRL: prolactina; RTSH: receptor de la tirotropina; TRH: hormona liberadora de tirotropina; TSH: tirotropina



## Hipotiroidismo congénito hipotálamo-hipofisario (central)

### Permanente

- Deficiencia de TRH: esporádico
- Deficiencia aislada de TSH
  - Esporádica
  - Genética
- Panhipopituitarismo
  - Esporádico
  - Genético

### Transitorio

- Recién nacido prematuro
- Recién nacido de madre hipertiroidea con enfermedad de Graves

Fig.11 ACTH: corticotropina; FSH: hormona foliculoestimulante; GH: hormona del crecimiento; LH: hormona leutinizante; PRL: prolactina; RTSH: receptor de la tirotropina; TRH: hormona liberadora de tirotropina; TSH: tirotropina

## Hipotiroidismo congénito periférico

- **Síndrome de resistencia a las hormonas tiroideas**
- **Defecto del transporte celular de hormonas tiroideas**
- **Defecto del metabolismo de hormonas tiroideas**

Fig 12 . López Sigüero J.P., García Cuartero B. *Endocrinología Pediátrica: manual práctico*. 1ª ed. Madrid: Medica Panamerica;2013. P. 146-157



### 3.3.2 Adquirido

Al igual que el hipotiroidismo congénito las alteraciones pueden producirse a nivel tiroideo o central (Fig.13,14).<sup>3</sup>

#### Hipotiroidismo adquirido primario

- **Deficiencia de yodo**
- **Tiroiditis**
  - Aguda
  - Subaguda o enfermedad de Quervain
  - Crónica autoinmunitaria, aislada o asociada con otras enfermedades autoinmunes (Diabetes mellitus tipo 1/ celiacía)
  - Crónica leñosa de Riedel
- **Enfermedades infiltrativas:** histocitosis, amiloidosis, cistinosis y otras.
- **Exposición a agentes que deprimen la función tiroidea:** alimentos (col, soya, mandioca) o fármacos (antitiroideos, compuestos de yodo, perclorato, tiocianato, y otros.)
- **Yatrógeno: cirugía, yodo radiactivo o radioterapia.**
- **Enfermedades mitocondriales**
- **Hemangioma**
- **Hipotiroidismo congénito de manifestaciones tardía**

Fig.13 Hipotiroidismo adquirido primario



### Hipotiroidismo adquirido central

- Infecciones
- Tumores
- Procesos inflamatorios
- Traumatismos
- Cirugía hipotálamo-hipofisaria
- Radiación

Fig. 14. Hipotiroidismo adquirido central

## 4. HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO

---

### 4.1 Concepto

Es una enfermedad endocrina y la causa más frecuente de las alteraciones endocrinológicas del recién nacido, el hipotiroidismo congénito no es hereditario y se debe a una disgenesia tiroidea o deficiencia absoluta o relativa de hormonas tiroideas.

Tiene gran importancia en el niño por su repercusión en el desarrollo intelectual, se detecta en los programas de tamiz neonatal las primeras semanas de vida antes de que se desarrollen signos y síntomas clínicos evidentes, teniendo como objetivo evitar el retraso mental y en casos no tratados la muerte.<sup>3,4,9,10</sup>



## 4.2 Etiología

### Clasificación etiológica del hipotiroidismo congénito

#### HIPOTIROIDISMO PRIMARIO

Defectos del desarrollo fetal del tiroides (digenesias)

- Aplasia
- Hipoplasia
- Ectopia

Defectos en la síntesis de hormonas tiroideas (dishormonogénesis)

- Defecto del transporte de yoduro de la sangre a la célula folicular: mutación del gen del cotransportador sodio-yoduro.
- Defecto en el transporte de yoduro de la célula folicular al coloide: mutación de la proteína de transporte pendrina.
- Defecto de la organización o acoplamiento tiroideos: mutación del gen de la peroxidasa tiroidea.
- Defectos de la producción de  $H_2O_2$
- Defectos de la síntesis de tiroglobulina: mutación del gen de la tiroglobulina
- Defecto de la desyodación: mutación genética. Falta de respuesta a TSH(tirotropina)
- Mutación del receptor TSH(tirotropina)
- Defectos en la transmisión de señales de TSH: mutación genética

Defecto en el transporte de hormonas tiroideas: mutación genética

Resistencia a la hormona tiroidea

Anticuerpos maternos

Déficit de yodo (bocio endémico)

Medicación materna



- Yoduros, amiodarona
- Propiltioutacilo, metamizol
- Radioyodo

### **HIPOTIROIDISMO CENTRAL (HIPOFISIARIO)**

Deficiencia aislada de TSH (tirotropina)

Deficiencia aislada de TRH (hormona liberadora de tirotropina)

Falta de respuesta a TRH (hormona liberadora de tirotropina)

Múltiples deficiencias congénita de hormonas hipofisarias (displasia septoóptica)

Mutaciones genéticas

- Déficit de TSH(tirotropina)
- Déficit de hormona del crecimiento
- Déficit de prolactina
- Déficit de TSH(tirotropina)
- Déficit de hormona del crecimiento
- Déficit de prolactina
- Déficit de LH (hormona luteinizante)
- Déficit de FSH (hormona foliculoestimulante).
- Déficit de ACTH (corticotropina)

Fig.15 Clasificación etiológica del hipotiroidismo congénito

Fuente .Kliegman Robert, Sataton Bonita F, St. Geme Joseph W, Schor Nina F, Behrman Richard E. *Nelson Tratado de pediatría*: 20ª ed. Barcelona: Elsevier;2016. p.278



### 4.3 Clasificación

Se clasifican en:

#### 4.3.1 Hipotiroidismo congénito primario

El hipotiroidismo congénito primario es la insuficiencia para la síntesis de hormonas tiroidea por alteración primaria de la glándula tiroides el cual puede ser de dos tipos:

- Permanente por disgenesia tiroidea (agenesia, hipoplasia y ectoplasia) o por alteración bioquímica (dishomogénesis)
- Transitorio (iatrogenia, deficiencia de yodo) <sup>3,4,9</sup>

#### 4.3.1. Hipotiroidismo congénito primario permanente

Puede ser causado por disgenesia tiroidea o dishormonogénesis.

#### Disgenesias Tiroideas

Se definen como alteraciones en la morfogénesis de la glándula tiroides estas representan el 80-90% de los casos con hipotiroidismo congénito primario permanente. Según la gammagrafía-ecografía tiroidea se clasifica: en agenesia o atireosis cuando no se detecta la glándula; ectopia cuando la tiroides, generalmente hipoplásico, se sitúa fuera de su localización anatómica normal y la localización sublingual se observa con más frecuencia; hemiagenesia o ausencia de lóbulo tiroideo e hipoplasia cuando el tiroides está localizado en su lugar habitual y su tamaño es pequeño. <sup>3,4,6</sup>



Las ectopias son más frecuentes 45%, seguidas de agenesias 39%, respecto a las disgenesias tiroideas son esporádicas con el 2% de origen genético dado por mutaciones de los genes que codifican factores de transcripción tiroideos.<sup>3,4,6</sup>

### Dishormonogénesis

Son errores congénitos causados por bloqueo total o parcial de los procesos implicados en la síntesis y secreción de hormonas tiroideas. Representan el 10-20% de los hipotiroidismos congénitos permanente, habitualmente se heredan según un patrón autosómico recesivo.<sup>3,4,6</sup>

#### 4.3.1.2 Hipotiroidismo congénito primario transitorio

Se caracterizan por que la función tiroidea se normaliza en un periodo variable y su origen puede ser diverso:

- Iatrogénico: fármacos antitiroideos administrados a la madre, exceso de yodo por aplicación de povidona yodada en la piel materna en la preparación del parto o cesárea, o en la piel de recién nacido o ingesta materna de amiodarona.
- Deficiencia de yodo
- Inmunológico: por paso transplacentario de anticuerpos maternos bloqueadores.
- Genético: por mutación de los genes.
- Hemangioma hepático: porque es gran productor de yodotironina-desyodinasas.<sup>3,4,6</sup>



#### 4.3.2 Central

la deficiencia de hormonas tiroideas en este tipo de hipotiroidismo se produce por falta de estímulo hipotálamo-hipofisario sobre la glándula tiroides. La frecuencia estimada es de 1:20.000 RN esta puede ser permanente o transitoria.<sup>3,4</sup>

##### 4.3.2.1 Hipotiroidismo congénito central permanente

Esta causado por deficiencia de hormona liberadora de tirotropina (TRH), suele ser esporádica, o por deficiencia de TSH, que puede ser aislada o combinada con otras hormonas adenohipofisarias (panhipopituitarismo). La deficiencia de TSH es una causa rara y puede ser esporádica o genética por mutación del gen del receptor de TRH o por mutaciones del gen. Ambos se heredan según su patrón autosómico recesivo y la gravedad del hipotiroidismo es variable, aunque se padezca la misma mutación.

El panhipopituitarismo puede ser esporádico cuando se produce por alteraciones del sistema nervioso central o genético cuando hay mutaciones de los genes que codifican los factores de transcripción hipofisarios.<sup>3,4,6,7</sup>

##### 4.3.2.2 Hipotiroidismo congénito central transitorio

Es el hipotiroidismo de los recién nacidos prematuros por inmadurez del eje hipotálamo-hipofisario –tiroideo. Y en ocasiones excepcionales puede producirse también en recién nacidos de madres hipertiroideas por enfermedad de Graves mal controlada.<sup>3,4</sup>



#### 4.4 Manifestaciones clínicas

Los signos y síntomas clínicos, que son propios de la falta de acción hormonal, dependen de la edad en que se diagnostique y se trate a los niños, es decir el tiempo del hipotiroidismo y de la intensidad del trastorno el cual puede afectar todos los órganos, metabolismo y sistemas.<sup>3,4,8</sup>

En el recién nacido, el hipotiroidismo congénito tiene poca expresividad clínica o asintomática, incluso cuando existe agenesia completa de la glándula tiroides, por lo que solo los programas de tamiz neonatal permiten una detección precoz.<sup>3</sup>

Se puede sospechar y establecer un diagnóstico en las primeras semanas de vida si las manifestaciones iniciales, aunque pocas características, son reconocidas. El peso y la longitud al nacer son normales pero el perímetro cefálico puede estar ligeramente incrementado debido al mixedema cerebral. Las fontanelas anterior y posterior están muy ensanchadas; la observación de este signo al momento del parto puede ser la pista inicial para reconocer de forma temprana el hipotiroidismo congénito (Fig. 16).<sup>3,4,9</sup>

La prolongación de la ictericia fisiológica, provocada por el retraso de la maduración de la glucuronidación, puede ser el signo más precoz. Las dificultades de alimentación, en especial la letargia, la pérdida de interés, la somnolencia y los episodios de sofocación durante la lactancia, están presentes con frecuencia en el primer mes de vida.<sup>3,4,9</sup>



Fig. 16 Hipotiroidismo congénito en lactante de 6 meses. La lactante comía poco en periodo neonatal y tenía estreñimiento. Presentaba rinorrea persistente y magroclosia; estaba muy letárgica y no tenía sonrisa social ni control cefálico. A, cara edematosa e hirsutismo en la frente. B, tras 4 meses de tratamiento se observa la disminución de edema facial, hirsutismo y expresión de alerta.

Las dificultades respiratorias, debidas en parte a macroglosia, incluyen episodios de apnea, respiración ruidosa y obstrucción nasal y algunos lactantes pueden desarrollar síndrome de dificultad respiratoria. Los lactantes afectados lloran poco, duermen mucho, tienen poco apetito y están generalmente letárgicos. Puede haber estreñimiento que habitualmente no responde a tratamiento. <sup>3,4,9</sup>

El abdomen es grande y es frecuente la existencia de hernia umbilical. Su temperatura es baja  $<35^{\circ}\text{C}$  y la piel sobre todo las de las extremidades puede ser fría y moteada. Puede haber edema en los genitales y las extremidades. El pulso es lento y son frecuentes los soplos cardíacos, la cardiomegalia y el derrame pericárdico asintomático. La anemia macrocítica es frecuente y es refractaria al tratamiento con antianémicos. El diagnóstico clínico se suele retrasar por que los síntomas aparecen de forma gradual (Fig.17). <sup>3,4,5,9</sup>



Fig. 17 Hipotiroidismo congénito. Facies típica. Proporciones infantiles. Hernia umbilical .<sup>5</sup>

El 10% de los lactantes con hipotiroidismo congénito asocia otras anomalías congénitas. Las más frecuentes son las anomalías cardíacas, pero se han descrito también en el sistema nervioso y a nivel ocular.<sup>3,4,9</sup>

Letarte et al. Idearon un índice clínico con objeto de probar la sospecha clínica. Se aplican las siguientes puntuaciones:

- Problemas de alimentación, estreñimiento, inactividad, hipotonía, hernia umbilical, macroglosia y piel moteada (1 punto cada uno)

- Piel seca y fontanela posterior mayor de 5 mm (1,5 puntos respectivamente)
- Facies típica facies tosca con parpados y labios tumefactos por el mixedema (3 puntos)<sup>3</sup>

La puntuación final total es de 13 puntos y se considera sugestiva de hipotiroidismo una puntuación superior a 4.<sup>3</sup>



Fig. 18 Facies mixedematosa, macroglosia y piel moteada <sup>4</sup>

En el lactante y edad escolar, si el niño no ha sido tratado, aparece un cuadro característico que consiste en retraso en el crecimiento y el desarrollo físico y mental, dismorfia y alteraciones funcionales. La exploración clínica puede mostrar un paciente apático e hipoactivo, facies típica, llanto ronco y respiración nasal ruidosa, macrocefalia, cabello seco y espeso con cejas poco pobladas, piel seca, fría y gruesa, a veces, con aspecto de piel marmórea, con dedos rechonchos, cifosis dorsal, abdomen prominente y hernia umbilical (Fig.18).<sup>4</sup>

La exploración por aparatos muestra alteraciones funcionales propias de la deficiencia de hormonas tiroideas como bradicardia, dificultad respiratoria y estreñimiento.<sup>3,4</sup>

El bocio es un signo característico que puede estar presente tanto en hipotiroidismo primario congénito como en el adquirido, se pueden asociar malformaciones extratiroideas, las más frecuentes son las cardíacas, que tienen un índice superior que en la población general (Fig.19).<sup>4</sup>

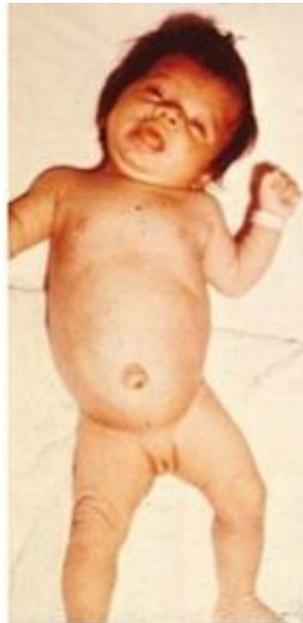


Fig. 19 Postura hipotónica, facies mixedematosa, hernia umbilical y distensión abdominal<sup>4</sup>

En ocasiones otras alteraciones producen los denominados hipotiroidismo congénito sindrómicos, como los producidos por mutaciones de los factores de transcripción tiroideos, como el TTF2, en los cuales con la disgenesia tiroidea se asocia atresia de coana, paladar hendido y pelo erizado; el NKX2.1 que se acompaña de dificultad respiratoria y coreoatetosis, y el PAX8, que se asocia con malformaciones renales y ureterales.<sup>3,4,6</sup>

Otro hipotiroidismo congénito sindrómico es el seudohipoparatiroidismo de tipo 1<sup>a</sup>, en el cual se produce osteodistrofia hereditaria de Albright, caracterizada por talla baja, obesidad, facies redonda, braquicefalia y calcificaciones subcutáneas.<sup>3,4,9</sup>

En el hipotiroidismo primario adquirido, el cuadro clínico es más atenuado, aunque el bocio es el signo clínico más frecuente.

Si el hipotiroidismo congénito no se detecta y no se trata, estas manifestaciones progresan (Fig.5).<sup>5</sup>

El retraso del desarrollo físico y mental se acentúa durante los meses siguientes ya los 3 o 6 meses de edad el cuadro clínico está totalmente desarrollado.<sup>3,4,9</sup>



Fig. 20 Hipotiroidismo congénito. Dismorfia característica, Dishormonogénesis. Discreto bocio.<sup>5</sup>

El crecimiento del niño es lento, las extremidades son cortas y el perímetro cefálico es normal o incluso grande. La fontanela anterior es grande y la posterior queda abierta. Los ojos están separados y el puente de la nariz está deprimido. Las fisuras palpebrales son estrechas y los párpados están edematosos.<sup>3,4,5</sup>

La boca se mantiene abierta y la lengua es gruesa y ancha se protruye, la dentición se retrasa. El cuello es corto y grueso y puede haber depósito de grasa por encima de las clavículas y entre el cuello y los hombros. Las manos anchas y los dedos son cortos. La piel es seca y descamativa y existe poca transpiración.<sup>3,4,5</sup>

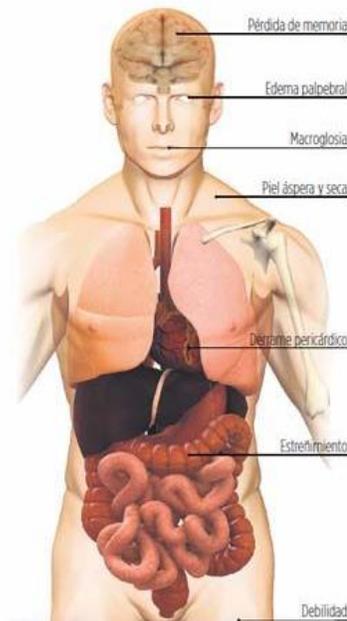


Figura 21. Afecciones del hipotiroidismo congénito<sup>12</sup>

El mixedema se manifiesta sobre todo en la piel de los párpados, el dorso de las manos y los genitales externos. La piel muestra una palidez general con una coloración cetrina. La carotinemia puede causar una



coloración amarillenta en la piel, pero las escleras permanecen blancas. El cuero cabelludo esta engrosado y el pelo es basto, frágil y escaso.<sup>3,4,5</sup>

El desarrollo generalmente está retrasado. Los lactantes hipotiroideos se muestran letárgicos y tardan en aprender a sentarse y a ponerse de pie. La voz es ronca y no aprenden a hablar, el grado de retraso físico e intelectual aumenta con la edad. La maduración sexual también puede está retrasada o podría no llegar a producirse.

Los músculos son habitualmente hipotónicos, pero en casos excepcionales se produce una pseudohipertrofia muscular generalizada (Síndrome de Kocher-Debré-Sémélaigne).<sup>3,4,5</sup>

En este tipo de hipotiroidismo, con los signos y síntomas clínicos propios de la deficiencia hormonal se asocian los producidos por otras deficiencias hormonales adenohipofisarias, si se producen, como la deficiencia de GH (hormona del crecimiento), ACTH(corticotropina), LH (hormona leutinizante) y FSH (hormona foliculoestimulante).

En la deficiencia combinada producida por mutaciones, el panhipopituitarismo genético es el más frecuente, no existe correlación entre genotipo y fenotipo y los pacientes tienen variabilidad clínica y secuencial que afecta la edad de comienzo, la gravedad y la presentación clínica.<sup>3,4</sup>

El hipotiroidismo es, a veces, la manifestación inicial y puede detectarse ya en el período neonatal. La secreción de GH (hormona del crecimiento) es variable y la magnitud de la talla baja es diferente. Debido a la deficiencia de LH (hormona leutinizante) y FSH (hormona foliculoestimulante), la mayoría de los pacientes no entra en la pubertad (Fig.22)<sup>3</sup>

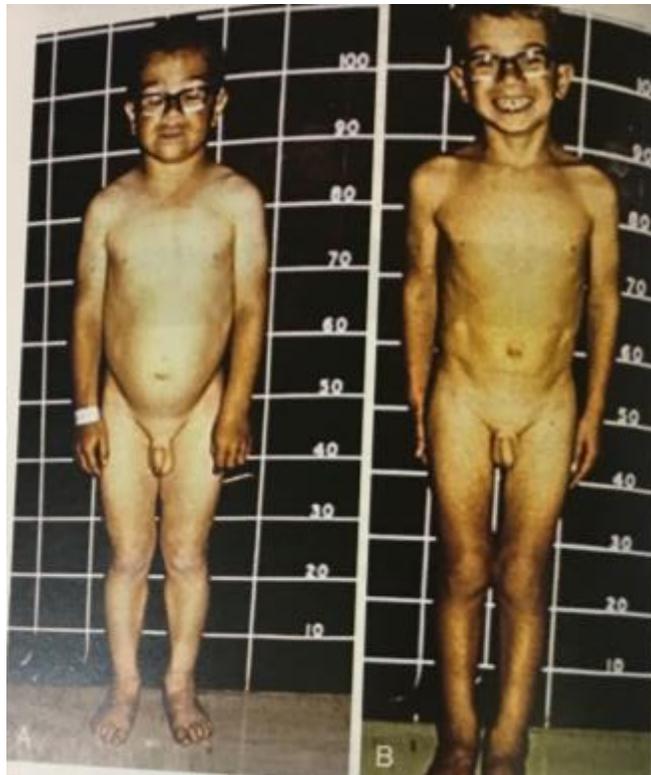


Fig. 22 **A**, talla baja, mixedema generalizado, expresión aletargada. Abdomen protuberante y cabello ralo son características del hipotiroidismo de este niño de 12 años de edad. **B**, El mismo niño 4 meses después del tratamiento. Su altura incremento en 4 cm, obsérvese el marcado cambio del hábito corporal debido a la pérdida del mixedema generalizado, la mejoría del tono muscular y expresión facial exultante.



### 4.5 Tratamiento

La levotiroxina ( $L-T_4$ ) oral es el tratamiento de elección. La dosis de inicio recomendada 10-15  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{día}$  (total 37,5-50 $\mu\text{g}/24$  h). La dosis inicial puede ajustarse en función de la gravedad del hipotiroidismo, se ha demostrado que una rápida normalización de la función tiroidea es importante para el desarrollo neurocognitivo del recién nacido.<sup>4,6,13</sup>

Los comprimidos diarios se deben triturar y mezclar con un pequeño volumen de líquido estos no deben de mezclarse con fórmulas de proteínas de soya, concentrados de hierro o calcio por que pueden unirse a  $T_4$  e inhibir su absorción.<sup>3,4,5</sup>

Siempre que se mantenga un método de administración constante todos los días, será posible ajustar la dosis e función de los resultados de las pruebas de tiroideas séricas para conseguir los objetivos libres o total sérico en la mitad superior de los valores de referencia para la edad. Y unos valores de TSH sérica dentro de los valores de referencia para la edad, a ser posible 0.5-2 mU/l. La dosis de  $L-T_4$  en relación con el peso disminuyen gradualmente con la edad (Fig.23).<sup>4,5</sup>

#### Dosis de L-tiroxina en las diferentes edades

Edad	Dosis /kg peso( $\mu\text{g}$ )	Dosis diarias ( $\mu\text{g}$ )
< 6 meses	8-10	25-50
6-12 meses	6-8	50-75
1-5 años	5-6	75-100
5-12 años	4-5	100-150
>12 años	2-3	150-200

Fig., 23 Dosis del hipotiroidismo congénito <sup>5</sup>



Los objetivos del tratamiento deben encaminarse a restablecer las funciones metabólicas que pueden hacer peligrar a vida del niño, reinstaurar una maduración normal del sistema nervioso e intentar normalizar el crecimiento y el desarrollo óseo.

## 5. CARACTERÍSTICAS ODONTOLÓGICAS DEL HIPOTIROIDISMO CONGÉNITO

---

Debido a las manifestaciones estomatológicas más frecuentes en el hipotiroidismo congénito y considerando que es la segunda patología más frecuente a nivel nacional en pacientes pediátricos después de la diabetes infantil es importante saber los signos y síntomas que presentan estos pacientes para una adecuada atención odontológica.

Los pacientes con HC son atendidos por diferentes servicios médicos tales como: neonatología, cirugía pediátrica, cardiología pediátrica, rehabilitación, endocrinología pediátrica, ortopedia, ortodoncia y odontología pediátrica.<sup>11,12,13,14,16,17</sup>

El tratamiento dental puede llevarse con los procedimientos habituales que se emplean en pacientes sanos siempre y cuando no presenten algún trastorno severo o grave tales como cardiopatías, insuficiencia respiratoria, sensibilidad a los fármacos o retraso mental severo de ser así se remitirá a atención hospitalaria sea pediátrica u odontológica.<sup>14,15,17</sup>

### 5.1 Manifestaciones odontológicas

Entre las manifestaciones estomatológicas del hipotiroidismo congénito se presenta labios gruesos y macroglosia que, debido a su posición, suele producir mordida abierta anterior y dientes anteriores en abanico. La macroglosia puede ser congénita causada por un desarrollo exagerado de la musculatura individual y se hace evidente conforme el desarrollo del paciente (Fig.24).<sup>11,12,13,14,16,17</sup>

Además, se observa crecimiento facial vertical, disminución de la longitud y el ángulo de la base del cráneo. Respecto a la dentición temporal y permanente presentan un retardo eruptivo característico, aunque los dientes suelen ser de tamaño normal, suelen estar apiñados por el tamaño disminuido que presentan tanto mandíbula como maxilar (Fig.25).<sup>11,12,13,14,16,17</sup>



Fig.24 Fotos intraorales de paciente femenino de 7 años 1 mes de edad con HC la cual presenta ausencia de los órganos dentarios 75 y 85.<sup>16</sup>

También pueden presentar alteraciones estructurales dentales, principalmente radiculares como permanencia de ápices abiertos y raíces cortas, cámara pulpar amplia con formación lenta de dentina. Dentro de las anomalías de desarrollo se pueden encontrar hipoplasia del esmalte (Fig.27,28,29,30,31).<sup>11,12,13,14,16,17</sup>



Fig.25 Paciente de 2 años 5 meses con macroglosia y lengua geográfica<sup>16</sup>

En el siguiente cuadro se observan las principales manifestaciones orales del hipotiroidismo congénito más frecuentes en el Instituto Nacional de Pediatría (Fig.26).<sup>8</sup>

### Manifestaciones orales del Hipotiroidismo congénito en el Instituto Nacional de Pediatría.

- Gingivitis y periodontitis
- Trastornos de la deglución
- Defectos funcionales intraorales (frenillo corto, torus, anquilosis lingual)
- Malposición dental
- Hipoplasia del esmalte (en ambas denticiones)
- Hipoplasia de la dentina

- **Anomalías dentales de forma**
- **Persistencia dental**
- **Macroglosia**
- **No coincide la edad ósea con la edad dental**
- **Lengua fisurada**
- **Anomalías de color**
- **Osteocondrosis maxilar**
- **Agrandamiento de las glándulas salivales**
- **Glositis**
- **Erupción dental retardada**
- **Disgeusia**
- **Protrusión del maxilar**
- **Mordida abierta anterior**
- **Micrognatia**
- **Respiración bucal**
- **Permanencia de ápices abiertos**
- **Apariencia de raíces cortas**
- **Cámaras pulpares amplias (lenta formación de dentina)**

Fig.26 Manifestaciones orales del hipotiroidismo congénito<sup>11,12,13,14,16,17</sup>



Fig.27 Hipoplasia del esmalte<sup>17</sup>



Fig.28 Macrogllosia, mordida abierta severa<sup>17</sup>



Fig.29 Glositis migratoria benigna<sup>17</sup>



Fig. 30 Macrogllosia, mordida abierta severa<sup>17</sup>



Fig. 31 Ortopantomografía: primeros molares ectópicos y ausencia de raíces en la dentición temporal <sup>17</sup>

## 5.2 Manejo Odontológico

El manejo y tratamiento del paciente con hipotiroidismo congénito requiere ser multidisciplinario para lograr el éxito del tratamiento. El odontopediatría debe de conocer y saber las características sistémicas de estos pacientes, así como su manejo médico, manifestaciones bucales y manejo odontológico, ya que requieren un abordaje y tratamiento diferente debido a las diferentes alteraciones funcionales propias de la deficiencia de la hormona tiroidea las cuales pueden ocasionar posibles complicaciones.<sup>16,17,18</sup>

La atención médica integral de este tipo de pacientes requiere una intervención interdisciplinaria. Cuando el odontopediatra realiza la valoración inicial y establece el diagnóstico es importante no pasar por alto las manifestaciones orales que pudiera presentar. Estas manifestaciones pueden ser primarias, las cuales contribuyen a establecer el diagnóstico inicial, aunque también encontramos



manifestaciones bucales secundarias las cuales serán el resultado de tratamientos médicos previos o como indicadores del grado de deterioro sistémico del paciente. El diagnóstico oportuno de dichas manifestaciones ayuda al tratamiento médico-odontológico del paciente.

16,17,18

Por eso siempre se referirá la paciente con el especialista y una interconsulta en la cual el medico nos indique el estado de salud actual del paciente. <sup>16,17,18</sup>

La detección de estos pacientes oportunamente nos permitirá saber el estado actual del paciente, así como posibles complicaciones. Para ellos debemos de hacer una adecuada anamnesis de la historia clínica general del paciente, teniendo énfasis; datos personales, antecedentes personales patológicos, no patológicos, heredofamiliares, e interrogatorio por aparatos y sistemas. <sup>16,17,18</sup>

En la exploración clínica, deberá realizarse con escrutinio por aparatos y sistemas el cual debe tener mayor énfasis en sistema digestivo, respiratorio, cardiovascular, endócrino, hemolinfático, nervioso, musculo esquelético, tegumentario. <sup>15,16,17,18</sup>

En cabeza y cuello la exploración de la glándula tiroides deberá buscarse presencia de algún nódulo o tejido ectópico de la glándula tiroides, así como observar aumento de tamaño de la zona. <sup>16,17,18</sup>

A la palpación de la glándula tiroides debe presentar una consistencia elástica, si la glándula se presenta aumentada de tamaño



será por hiperplasia (bocio) a la palpación se encuentra más blanda de lo normal. <sup>16,17,18</sup>

**Las consideraciones odontológicas que se deben de tomar en cuenta en pacientes con HC son:**

<b>Complicación</b>	<b>Patogenia</b>
<b>Insuficiencia cardíaca</b>	Alteración de las funciones ventriculares sistólica, e incremento de la resistencia vascular periférica
<b>Insuficiencia respiratoria</b>	Atenuación de los estímulos respiratorios hipercápnico e hipóxico
<b>Hiponatremia</b>	Alteración de la excreción renal de agua libre y síndrome de secreción inapropiada de hormona antidiurética
<b>Íleo</b>	Hipomotilidad intestinal
<b>Sensibilidad a los fármacos</b>	Reducción del aclaramiento y aumento de la sensibilidad a los sedantes, analgésicos y anestésicos.
<b>Hipotermia y ausencia de respuesta febril a la sepsis.</b>	Disminución de la termogénesis
<b>Delirio, demencia, convulsiones, estupor y coma</b>	Disminución de las acciones de las hormonas tiroideas en el SNC y encefalopatía debida a la hiponatremia e hipercapnia.



<b>Insuficiencia suprarrenal</b>	Enfermedad suprarrenal o hipofisaria intrínseca asociada o alteración reversible de la respuesta hipotalámica-hipófiso-suprarrenal.
<b>Coagulopatía</b>	Síndrome de Von Willerbrand tipo 1 adquirido y disminución de los factores VIII, VII, V, IX y X

Fig. 32 Complicaciones generales en el manejo del hipotiroidismo congénito<sup>4</sup>

Las alteraciones endocrinas como el hipotiroidismo congénito tienen gran importancia médica y dental debido a las complicaciones, por eso es importante saber cuál es el manejo odontológico a seguir con estos pacientes teniendo en cuenta que la combinación de analgésicos que contienen ácido acetil salicílico está contraindicada en pacientes con hipertiroidismo porque interfiere con la unión a proteínas de T3 y T4, aumentando su forma libre, esto es peor para la tirotoxicosis.<sup>12</sup>

Los AINES también deben ser usados con cautela, ya que estos pacientes usan B-bloqueantes que pueden disminuir su acción al combinarse con los primeros, por lo tanto, el uso de estas deberá estar indicado por su médico. El riesgo a crisis por ansiedad está aumentado. La epinefrina está contraindicada mientras existan signos o síntomas de tirotoxicosis, por lo que el manejo dental debe ser diferido.<sup>12</sup>



## CONCLUSIONES

---

Al finalizar esta investigación monográfica y analizar la información recabada concluyo que el hipotiroidismo congénito es una enfermedad multisistémica de las cuales derivan múltiples alteraciones que condicionan la calidad de vida del paciente, teniendo en cuenta que es la segunda causa más frecuente de las alteraciones metabólicas en el paciente pediátrico y siendo México el país con más incidencia en América Latina , es de vital importancia saber e identificar las características sistémicas y bucales por el odontólogo para formular el diagnóstico temprano, oportuno y eficaz, así como el plan de tratamiento.

Ya que es multidisciplinario lo anterior nos permitirá tener un tratamiento exitoso. Por qué no podemos olvidar las complicaciones odontológicas de estos pacientes. En pacientes con hipotiroidismo congénito es muy importante el tratamiento de los dientes temporales, que deberá estar encaminado a su conservación debido al retraso de la erupción dental de la dentición decidua teniendo muy presente las características morfológicas, así como las variaciones que presentan, para mantener el estado de salud bucal y la prevención de las maloclusiones futuras. El tratamiento odontológico deberá siempre ir con el consentimiento del médico endocrinólogo pediatra para poderle brindar un panorama más amplio de atención interdisciplinaria, y lograr un resultado exitoso en el tratamiento y prevención de posibles complicaciones .

En la actualidad se cuenta con una gran variedad de herramientas que nos ayudaran a brindar una mejor atención de calidad para el bienestar de pacientes con hipotiroidismo congénito.



## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

---

1. Moore Keith L., Dailey Arthur F., Agur Anne M.R., *Moore Anatomía con orientación clínica*:7ª ed. Baltimore: Wolters Kluwer Health; 2013
2. Hall E. John, *Guyton & Hall Tratado de Fisiología Médica*: 13ª ed. Barcelona: Elsevier;2016.
3. López Sigüero J.P., García Cuartero B. *Endocrinología Pediátrica: manual práctico*. 1ª ed. Madrid: Medica Panamerica;2013.
4. Fuente: Kliegman Robert, Sataton Bonita F, St. Geme Joseph W, Schor Nina F, Behrman Richard E. *Nelson Tratado de pediatría*: 20ª ed. Barcelona: Elsevier;2016.
5. Pombo Arias M, *Tratado de endocrinología pediátrica*: 2ª ed. Madrid: Lib. Interamericana; 1997.
6. Pinzón-Serrano E, Morán-Barroso V, Coyote-Estrada N. Bases moleculares del hipotiroidismo congénito. *Rev Med Hosp Infant Mex*. 2005; 63: 351-359.
7. Rodríguez-Sánchez A, Ruidrobo-Fernández B, dulín-Iñiguez E, rodriguez-Arno M. Seguimeinto del niño con hipotiroidismo congénito. *Rev Esp Endocrinol Pediatr*. 2014; 5: 41-48.
8. Vela-Amieva M, Gamboa-Cardiel S, Pérez-Andrade ME, Ortiz- Cortés J, González-Contreras CR, Ortega-Velázquez V. Epide- miología del hipotiroidismo congénito en México. *Salud Pública Méx*. 2004; 46 (2): 141-148.
9. Tamiz Neonatal Detección, Diagnóstico, Tratamiento y Seguimiento de los Errores Innatos del Metabolismo[Internet]. Secretaria de Salud; 2010 [consultado septiembre de 2017]. Dis- ponible en:



[https://www.gob.mx/cms/uploads/attachment/file/13774/TN\\_E\\_Innatos\\_Metabolismo.pdf.html](https://www.gob.mx/cms/uploads/attachment/file/13774/TN_E_Innatos_Metabolismo.pdf.html).

10. Prevención, diagnóstico y tratamiento del hipotiroidismo congénito neonatal en el primer nivel de atención México [Internet]. Secretaría de Salud; 2008 [consultado septiembre de 2017]. Disponible en: <http://www.cenetec.salud.gob.mx/interior/gpc.html>
11. De la Teja-Ángeles E, Durán-Gutiérrez A, Espinosa-Victoria L, Ramírez-Mayas JA. Manifestaciones estomatológicas de los trastornos sistémicos más frecuentes en el Instituto Nacional de Pediatría. Revisión de la literatura y estadísticas del instituto. *Acta Pediatr Mex.* 2008; 29 (4): 189-199.
12. Walls AW, Soames JV. Dental manifestations of autoimmune hypoparathyroidism. *Oral Surg Oral Med Pathol.* 1993; 75 (4): 452-454.
13. Pinto A, Glick M. Management of patients with thyroid disease. Oral health considerations. *JADA.* 2002; 133: 849-858.
14. Loevy HT, Aduss H, Rosenthal IM. Tooth eruption and craniofacial development in congenital hypothyroidism: report of case. *J Am Dent Assoc.* 1987; 115: 429-431.
15. Little JW. Thyroid disorders. Part II: Hypothyroidism and thyroiditis. *Oral Surg Oral Med Pathol Oral Radiol Endod.* 2006; 102: 148-153.
16. Reynoso-Rodríguez M, Monter-García M.A, Sánchez-Flores I. Hipotiroidismo congénito y sus manifestaciones orales. *Revista Odontológica Mexica.* 2014;18(2):132-137
17. Muñoz-Salgado R, Noriega-Cerón A.M. Características clínicas del hipotiroidismo congénito: descripción de un caso. *Revista de la Academia Mexicana de Odontología Pediátrica.* 2014;25(1): 30-37.
18. Acosta de Camargo MG, Bolívar M, Giuntac C, Mora K. Manejo odontológico de pacientes pediátricos comprometidos sistémicamente.



Revisión bibliográfica. *Revista de odontopediatría Latinoamericana*.2015;5 (1).