

REPORTE DE CASO: HIPOTIROIDISMO CENTRAL CONGÉNITO

Soto V, Agüero P, Finozzi R.

Centro Hospitalario Pereira Rossell, Montevideo Uruguay

INTRODUCCIÓN

La etiología del hipotiroidismo congénito es multifactorial, se presenta en menos del 5% de los casos como hipotiroidismo de origen central. Este no es detectado por los programas de pesquisa que exclusivamente realizan la medición de TSH. En la etapa neonatal las hormonas tiroideas son imprescindibles para el desarrollo y la maduración cerebral. Este déficit puede ocasionar en los primeros meses de vida lesiones irreversibles en el sistema nervioso central, es una causa evitable de retraso mental.

CASO CLÍNICO

Lactante femenina de 4 meses sin antecedentes familiares a destacar. Gestación de 38 semanas, adecuada para edad gestacional. TSH cordón 9 UI/ml. A las horas de vida presenta hipotermia e hipoglucemia reiteradas, leves y de fácil corrección. Hipotonía y bradicardia.

Al examen físico presenta una longitud de 54cm (<p3), peso 4530grs (<p3) (gráfico 1), se presenta reactiva, sin alteraciones de línea media, fontanela normotensiva. Genitales femeninos Tanner 1. De la bioquímica se confirma hipotiroidismo congénito de causa central, acompañado de insuficiencia suprarrenal secundaria (tabla 1).

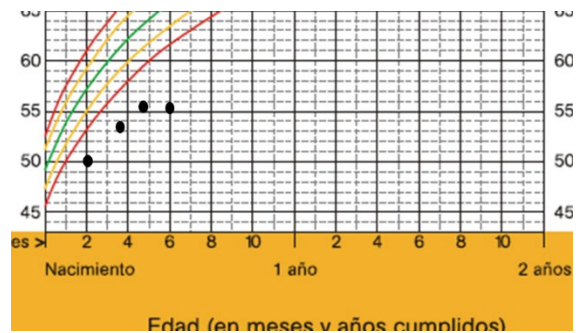


Gráfico 1: longitud de la paciente en gráfica de niñas desde el nacimiento hasta los 2 años

Tabla 1: control paraclínico al diagnóstico

	VALOR	VALOR DE REFERENCIA
TSH	TSH 4.15mU/L	0.72-11
T4L	0.51ng/dL	0.89-2.20
T3L	2.61ng/dL	1.95-6.04
CORTISOL	0.2ug/dL	0.5-23
ACTH	7 mU/L.	

Se instauro tratamiento con hidrocortisona 15 mg/sup. corporal dividida en 3 dosis y luego con levotiroxina a dosis de 10 ugs/ kg.

Se realiza resonancia magnética (RNM) que informa neurohipófisis ectópica, silla turca disminuida de tamaño e hipoplasia del cuerpo caloso. Creciendo desde los 2 meses por debajo de percentil 3 de talla y peso en cuanto al desarrollo cumple hitos de desarrollo para su edad. Valorada por oftalmología se descarta hipoplasia del nervio óptico.

DISCUSIÓN

La paciente presenta un hipotiroidismo congénito central lo cual es una causa rara de hipotiroidismo asociándose con otras deficiencias de hormonas hipofisarias.

En el caso de nuestra paciente se presenta con un hipopituitarismo congénito con anomalías en el desarrollo evidenciadas en la RNM como neurohipófisis ectópica silla turca disminuida de tamaño. La clínica es más sutil, por lo que la sospecha diagnóstica se da por síntomas asociados de otras deficiencias hormonales. Los pacientes con hipotiroidismo central se presentan con T4 libre baja, pero la TSH sérica puede estar baja o normal; en este caso se presenta con T4L disminuida y TSH normal. Estos pacientes requieren estudios de imagen de preferencia RNM. También una evaluación de otras deficiencias de hormonas para diagnosticar un panhipopituitarismo. Previo al inicio de tratamiento de sustitución se debe evaluar principalmente insuficiencia suprarrenal secundaria (ISR) ya que la administración de levotiroxina a pacientes con ISR secundaria no tratada previamente puede precipitar una crisis suprarrenal aguda. El tratamiento de elección es la levotiroxina y la dosis varía según la edad y el peso. El objetivo es que los pacientes tengan un desarrollo intelectual y crecimiento adecuados, manteniendo los valores de T4L y TSH en su rango normal.

CONCLUSIÓN

Es un desafío el diagnóstico del hipotiroidismo central, el objetivo es que los pacientes tengan un desarrollo intelectual y crecimiento adecuados, manteniendo los valores de T4L y TSH en su rango normal.

BIBLIOGRAFIA

1. Persani L. Clinical review: Central hypothyroidism: pathogenic, diagnostic, and therapeutic challenges. J Clin Endocrinol Metab 2012; 97:3068.
2. Bates AS, Van't Hoff W, Jones PJ, Clayton RN. The effect of hypopituitarism on life expectancy. J Clin Endocrinol Metab 1996; 81:1169.
3. Alexopoulou O, Beguin C, De Nayer P, Maiter D. Clinical and hormonal characteristics of central hypothyroidism at diagnosis and during follow-up in adult patients. Eur J Endocrinol 2004; 150:1.