

Tiroides lingual en la infancia

Por el Dr. J. RICARDO GÜELL GONZÁLEZ(*)

La introducción del yodo radioactivo como método de diagnóstico en la patología del tiroides, ha puesto de manifiesto cada día más, la existencia de restos tiroideos en la base de la lengua como expresión de trastornos del desarrollo embriológico de esta glándula (disgenesia tiroidea), lo cual ha sido considerado por algunos como causa principal en el mayor número de los cretinismos esporádicos sin bocio y en el hipotiroidismo infantil.^{1,10,15}

Aproximadamente 300 casos de disgenesia tiroidea de todas las edades han sido reportados en la literatura desde *Hickman* a la fecha,¹⁰ sin embargo, a pesar de este nuevo e importante recurso en el descubrimiento de esta patología, pocos son los autores que la mencionan en la infancia y aún entre los casos reportados en niños, la mayoría han sido diagnosticados por la existencia de un tumor lingual o sublingual primario como dato más sobresaliente en el cuadro clínico de los pacientes, en los cuales por otra parte, la conducta terapéutica más frecuente ha sido eminentemente quirúrgica.

El propósito de este trabajo es: presentar 7 casos de disgenesia tiroidea en niños ninguno de los cuales era portador de tumor lingual, enfatizar sobre

ciertos datos de importancia en el cuadro clínico y hacer algunas consideraciones sobre la terapéutica de dicha afección en la infancia.

MATERIAL Y METODO

Se revisan 11 casos portadores de disgenesia tiroidea estudiados en los últimos 2 años en el Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas, Hospitales "Cmdte. Fajardo" y "P. Borrás"; se escogieron 7 de ellos por tratarse de pacientes menores de 15 años y no haber recibido éstos medicación tiroidea específica antes de ser atendidos en nuestro Servicio.

A todos se les hizo historia clínica completa, somatometría, estudio radiológico del esqueleto; estudio de función tiroidea mediante PBI, captación de I^{123} y gammagrama. La captación de I^{123} y el gammagrama se realizaron en la región comprendida entre la raíz nasal y la horquilla esternal con el objeto de determinar zonas de tejido tiroideo funcional.

Determinaciones de colesterol, sico-metría y laringoscopia, se practicaron en la mayoría de los casos.

Se efectuó test de tiocianato en uno de ellos para determinar defecto en la organificación del yodo.

La somatometría (peso, talla, relación segmento superior-segmento inferior) se determinó de acuerdo a las tablas usadas en el Sector Pediátrico del Instituto. La

(*) Especialista Auxiliar del Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas, Hospitales "Cmdte. Fajardo" y "P. Borrás" (Director: Profesor Oscar Mateo de Acosta). Zapata y D. Vedado, Habana, Cuba.

edad ósea se comparó por el atlas de *Greulich y Pyle*.⁵ Los porcentajes de desarrollo óseo y de la talla se determinaron de acuerdo a la siguiente fórmula:

$$\% \text{ desarrollo} = \frac{\text{ED} \times 100}{\text{EG}}$$

ED representa la edad de desarrollo real del niño, ya sea en talla u ósea, y EG la edad cronológica del mismo.

Se valoró nuevamente la somatometría y el desarrollo óseo después de estar sometidos todos los casos a tratamiento con hormona tiroidea a dosis máximas subtóxicas por un tiempo variable no menor de 6 meses.

RESULTADOS

Los datos más sobresalientes de los resultados obtenidos hemos tratado de simplificarlos en las tablas I y II y el gráfico 1.

Todos nuestros pacientes son niñas cuyas edades de diagnósticos fluctúan entre 5 y 10-3/12 años. Los antecedentes personales recogidos en 6 de ellos (una proviene de un hogar cuna, lo que impidió tomar estos datos), señalan el comienzo del cuadro clínico en edades más tempranas de la vida a su primera consulta en nuestro Servicio.

Entre los antecedentes recogidos había: constipación en 5 de ellos, anemia intensa en 3, ictero prolongado en uno, retraso de la dentición en 3 casos, retraso sicomotor en 3 y ritmo de crecimiento lento en todos, con detención del crecimiento en 3 de ellos.

Los signos y síntomas más sobresalientes fueron:

Piel seca, pálida y fría en 6 casos, infiltración mixedematosa discreta en dos; lordosis presente en todos, variando ésta

desde ligera hasta acentuada; facies; nariz trilobar, deprimida en su raíz en todos los casos, cuatro presentaban ligero hipertelorismo; no existía macroglosia ni tumor lingual en ninguno y el desarrollo dental estaba evidentemente retrasado en todos ellos.

Conducta apacible y tranquilos en grado máximo en todos. Se realizó sicometría a 5 de los pacientes, demostrando cuatro déficit mental medio con CI promedio de 55, (sólo uno fue fronterizo CI = 76).

El desarrollo óseo y somático mostraron marcado retraso. La relación vértex-pubis/pubis-planta fue ampliamente mayor que uno en todos los casos. Las lesiones esqueléticas fueron típicas de hipotiroidismo.⁷

Las cifras de colesterol estaban entre límites normales.

Las cifras de PBI oscilaron entre 1.80 y 4.80 mcg% en los 6 casos realizados. La captación de I^{131} cuyos conteos se hicieron en la proyección de la base de la lengua dio valores entre 4 y 22%. Cinco casos mostraron restos tiroideos a nivel de la base de la lengua en el gammagrama. En dos pacientes donde no se pudo efectuar este estudio por falta de cooperación de los mismos, existían zonas de mayor radiactividad a ese nivel.

El test de tiocianato realizado a una de las pacientes demostró la existencia de un defecto en la organificación de iodo.

Se aprecia un buen incremento del desarrollo corporal y óseo en los pacientes que se revaloraron después de estar sometidos a terapéutica tiroidea específica.

No se observó la existencia de tumor lingual en ninguno de ellos durante el último examen.

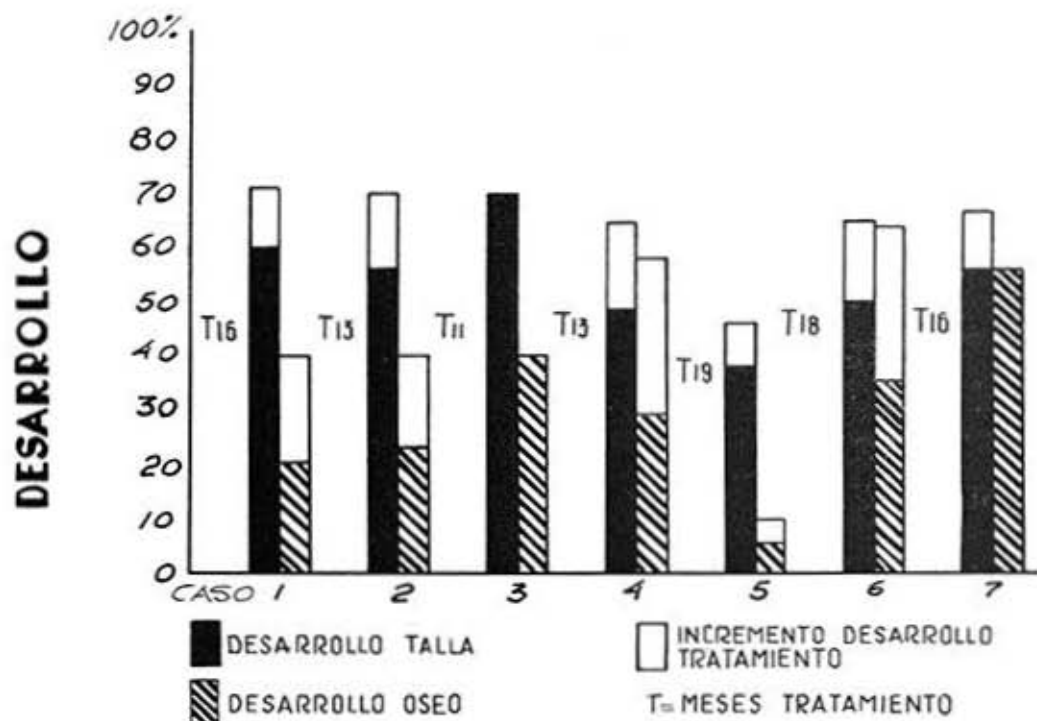
TABLA I

Caso No.	Sexo	Edad diagnóstico (años)	Edad (*) comienzo (años)	Caracteres clínicos sobresalientes
1	F	5	Recién nacida	Baja talla; nariz trilobulada y deprimida; retraso dental; piel seca, áspera, pálida; lordosis marcada; apacible, tranquila; déficit mental medio, constipada.
2	F	5-4/12	18/12	Baja talla; nariz trilobulada y deprimida; retraso dental; mixedema discreto; lordosis marcada; apacible, tranquila. Test mental fronterizo. Constipada.
3	F	5	?	Baja talla; nariz trilobulada y deprimida; ligero hipertelorismo; retraso dental; piel pálida, áspera; lordosis discreta; apacible, tranquila; constipada.
4	F	10-3/12	5	Baja talla; nariz trilobulada y deprimida; ligero hipertelorismo; retraso dental; piel seca, áspera; lordosis marcada; apacible, tranquila; déficit mental medio; constipada.
5	F	9-2/12	18/12	Baja talla; nariz trilobulada y deprimida; retraso dental; piel seca, áspera, pálida; discreto mixedema; lordosis marcada; apacible, tranquila; déficit mental medio; constipada.
6	F	10	3	Baja talla; nariz trilobulada y deprimida; ligero hipertelorismo; retraso dental; piel áspera pálida; lordosis discreta; apacible, tranquila; déficit mental medio; constipada.
7	F	9	4	Baja talla; nariz trilobulada y deprimida; ligero hipertelorismo; retraso dental; piel fría; lordosis marcada; tranquila, apacible.

(*) Edad de aparición de primeros signos o síntomas que se recogen en el interrogatorio.

TABLA II

Caso No.	% Talla	% D. Oseo	Colesterol mlgs.%	PBI mcg%	Captación % I ¹³¹	Gammagrama
1	60	20	142	1.80	13	Tiroides lingual.
2	56	23	250	2.35	5	Mayor radiactividad en la base de la lengua.
3	70	40	181	4.80	6	Tiroides lingual.
4	48	29	80	3.80	10	Tiroides lingual.
5	38	5.4	185	2.04	4	Tiroides lingual.
6	50	35	185	—	8	Defecto organificación. Mayor radiactividad en la base de la lengua.
7	55.5	55.5	—	—	22	Tiroides lingual.



Gráfica 1.—Porcentajes de desarrollo en talla y óseo; antes y después de tratamiento.

COMENTARIOS

Aun cuando en nuestros casos podemos decir que las características del cuadro clínico se repiten en cada uno de ellos dando la sensación de ser una patología con un cuadro clínico definido, existen reportes en la literatura que no apoyan nuestra observación; variando éste desde verdaderas manifestaciones de "atireosis",¹⁴ hasta cuadros de hipotiroidismo menos marcado como los que se ven en el llamado mixedema juvenil.¹⁵ No son pocos los autores que sólo hacen mención de la patología tumoral lingual sin mencionar el resto del cuadro clínico del paciente.^{2,17,20,24}

En realidad, podemos decir que la severidad en los signos de hipotiroidismo

estará determinada por el grado de función del resto tiroideo y que éste puede estar afectada no sólo cuantitativa, sino también cualitativamente.

En lo que se refiere a la función cualitativa del resto tiroideo existen algunos trabajos al respecto que han señalado déficit en la síntesis hormonal a distintos niveles de ella.^{12,21} Uno de nuestros casos presentaba un trastorno a nivel de la organificación del yodo.

La poca función del resto tiroideo está mantenida por el TSH endógeno como lo demuestra la caída de esta función con la administración de hormona tiroidea.²¹

El estímulo con TSH exógeno no altera la función tiroidea³ lo que se pue-



Fig. 1-a

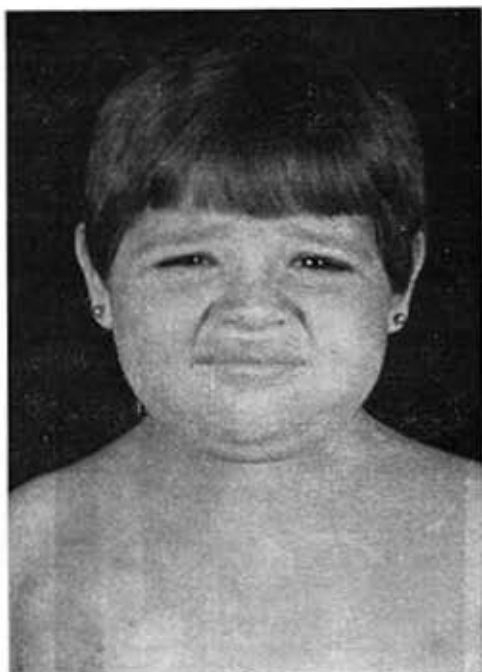


Fig. 1-b



Fig. 1-c



Fig. 1-d

*Fig. 1.—Rosgos comunes de la facies en 4 de los pacientes: Expresión pueril y apacible, nariz trilobada, deprimida en su raíz. Ligero hipertelorismo.
(a) caso 1, (b) caso 2, (c) caso 4, (d) caso 6.*



Fig. 2-a

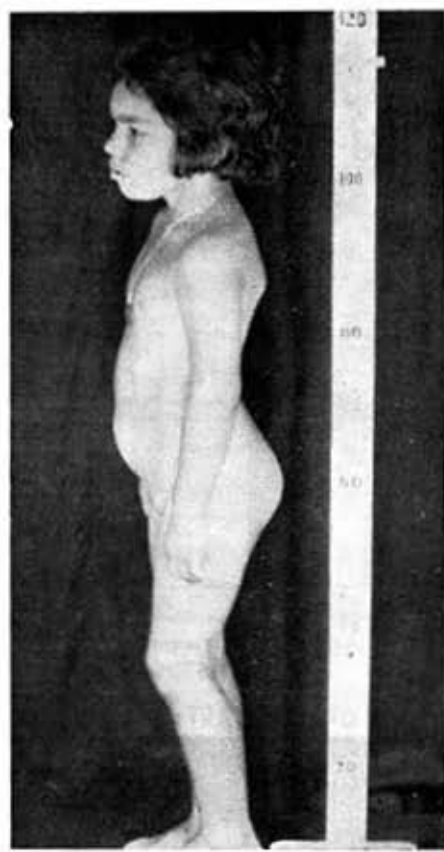


Fig. 2-b

Fig. 2.—Baja talla y lordosis lumbar; signos comunes a todos los casos.
(a) caso 2. (b) caso 4.

de explicar por el hipertirotrópismo existente en estos casos, que origina hiperplasia en un gran número de ellos.^{7,10,17,20}

Los valores de captación de I^{131} en las zonas de mayor radiactividad no son de gran utilidad en el diagnóstico etiológico de los hipotiroidismos congénitos no hociosos,¹² ya que como vemos en nuestros casos, 5 (72%) presentaban captaciones inferiores al 10%.

Sin embargo, el gammagrama es de verdadero valor en la localización de

tejido tiroideo siempre que este estudio se realice en una zona amplia desde la raíz nasal hasta la horquilla esternal.

El tratamiento practicado y recomendado por nosotros en estos casos de displasia tiroidea es el hormonal,^{23,25} con dosis máximas subtóxicas de hormona tiroidea, suficientes tanto para cubrir las necesidades periféricas de la hormona, así como para frenar la producción de TSH a cuyos altos niveles se le señala un efecto carcinogénico sobre el tiroides.^{6,19}

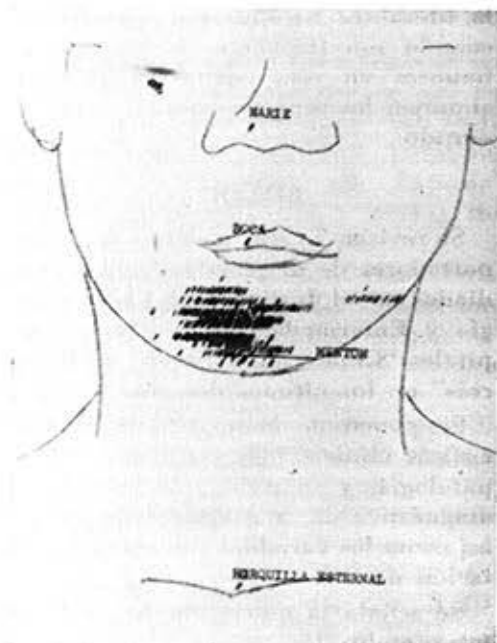


Fig. 3-a



Fig. 3-a

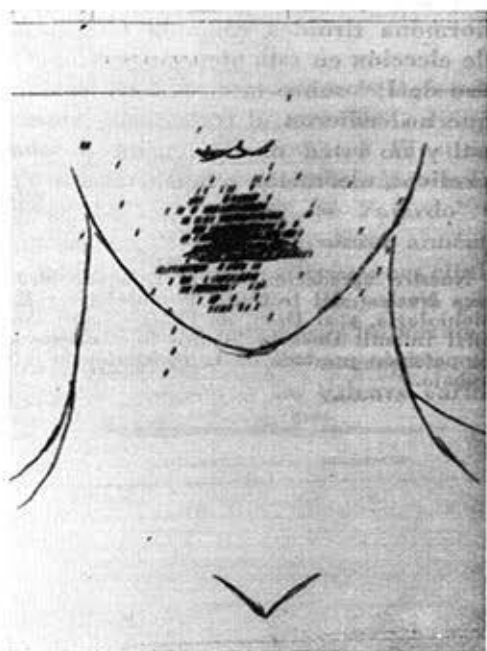


Fig. 3-b

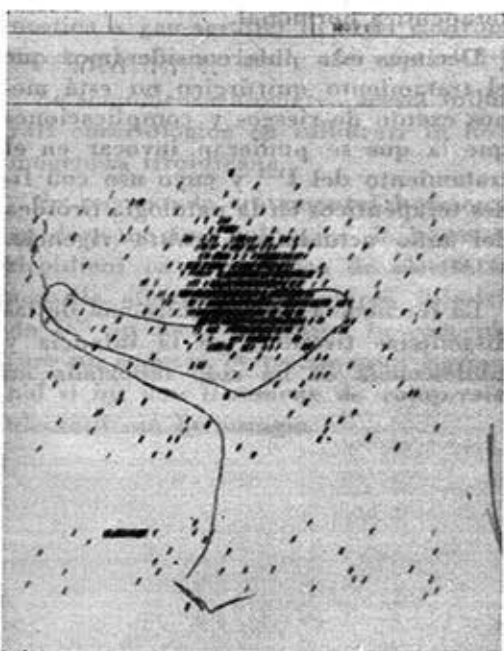


Fig. 3-b

Fig. 3.—Gammagrama de frente y perfil mostrando tejido tiroideo en la región de la base de la lengua.
(a) caso 4, (b) caso 5.

El tratamiento quirúrgico estaría indicado en los tumores que no regresan con tratamiento hormonal durante 3 ó 4 meses y en aquellos donde existan disfonía, disfagia, hemorragia y ulceraciones.⁸ Nosotros consideramos que el tratamiento quirúrgico debe ser realizado con el ánimo de extirpar la tumoración y no el de realizar el trasplante de ésta a los músculos del abdomen²² o del cuello,^{5,9} ya que si bien en algunos casos ha tenido éxito este tipo de intervención en cuanto a conservar el tejido tiroideo funcionando, no existe seguridad que esta función pueda cubrir por sí las necesidades periféricas de hormona durante el crecimiento y desarrollo del paciente sin peligro de hiperplasiarse y aun de malignizarse.

El tratamiento con I^{131} ha sido usado con éxito en esta patología aún en niños muy pequeños,²⁰ nosotros creemos que su uso se debe valorar mejor en la infancia, en aquellos casos donde falle la terapéutica hormonal.

Decimos esto pues consideramos que el tratamiento quirúrgico no está menos exento de riesgos y complicaciones que la que se pudieran invocar en el tratamiento del I^{131} y cuyo uso con fines terapéuticos en la patología tiroidea del niño actualmente cobra vigencia.^{5,11,18}

La frecuencia de malignización de las disgenesias tiroideas en la infancia y adolescencia no ha sido reportada en

la literatura revisada por nosotros aun cuando son frecuentes los reportes de tumores en esta edad; sin embargo, abundan los reportes en adultos en este sentido.

RESUMEN

Se revisan 7 casos menores de 15 años portadores de disgenesia tiroidea, estudiados en el Instituto de Endocrinología y Enfermedades Metabólicas, Hospitales "Cmdte. M. Fajardo" y "P. Borrás" en los últimos dos años.

Se ponen de manifiesto las características clínicas más constantes en esta patología, y se resalta la importancia diagnóstica de la gammagrafía en ella, así como los variables valores de la captación de I^{131} .

Se señala la asociación de este trastorno embriológico con trastorno en la hormonogénesis tiroidea.

Se recomienda el tratamiento hormonal con dosis máximas subtóxicas de hormona tiroidea como la terapéutica de elección en esta afección y valorar el uso de I^{131} sobre la cirugía en los casos que no cedieron al tratamiento hormonal y no estén dando fenómenos compresivos, ulceración o hemorragias.

CREDITOS

Nuestro agradecimiento al Dpto. de Medicina Nuclear del Instituto de Oncología y Radiobiología, y al Dpto. de Fotografía del Hospital Infantil Docente "Pedro Borrás", por la cooperación prestada en la realización de este trabajo.

SUMMARY

Seven cases under fifteen years of age carriers of thyroid dysgenesis are reviewed; they were studied at the Institute of Endocrinology and Metabolic Diseases, "Comandante M. Fajardo" and "P. Borrás" Hospitals during the last two years.

The most constant clinical characteristics of this pathology are shown and the diagnostic importance of its gamma-graphy is stressed, as well as the variable values of the I^{131} captation.

The association of this embryologic disorder with derangement in the thyroid hormonogenesis is pointed out.

Hormonal treatment with maximum doses of subtoxic thyroid hormone is advised as the therapy to follow in this condition and to value the use of I^{131} over surgery in cases which have not yielded to hormonal treatment and have not been producing compression, ulceration or bleedings.

RESUME

On révisé 7 cas de personnes âgées de moins de quinze ans portant de la dysgénésie thyroïdienne, étudiées à l'Institut d'Endocrinologie et Maladies Métaboliques, Hôpitaux "Cmdte. M. Fajardo" y "P. Borrás" aux deux dernières années.

On remarque les caractéristiques cliniques les plus constantes dans cette pathologie, et l'on détache l'importance diagnostique de la gammagraphie en elle-même, ainsi que les valeurs variables de la captation de I^{131} .

On indique l'association de ce trouble embryologique au trouble dans l'hormogénèse thyroïdienne.

On recommande le traitement hormonal avec les doses les plus grandes sous-toxiques d'hormone thyroïdienne, comme la thérapie d'élection dans cette maladie, et de valoriser l'emploi de I^{131} sur la chirurgie dans les cas qui n'ont pas cédé au traitement hormonal et qui ne produisent pas de phénomènes compressifs, ulcération ou hémorragies.

REZUMAT

Se examineaza 7 cazuri de copii sub 15 ani purtatori de disgenezie ti-oidiana, studiate la Institutul de Endocrinologie si Boli Metabolice, Spitalele, "Cmdte. M. Fajardo" si "P. Borrás" in ultimi doi ani.

Se pun în evidenta caracteristicile clinice cele mai constante în aceasta patologie si se subliniaza importanta diagnostica a gamagrafiei in acest sindrom, ca si valorile variabile ale captarii I^{131} .

Se semnaleaza asocierea acesta tulburari embriologice cu tulburari în hormogeneza tiroidieana.

Se recomanda tratamentul hormonal cu doze maxime subtoxice de hormoni tiroidieni ca terapeutică de electie în aceastie afectiune si valoarea folosirii de I^{131} în local chirurgical în cazurile care nu cedeaza la tratamentul hormonal si nu dau fenomene de compresie, ulceratii sau hemoragie.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Andersen, J. H.*: Studies of hypothyroidism in children. *Acta Paediat. Scand.* (Suppl. 125), 50: 50, 1961.
- 2.—*Baker, R. J.*; Szanto, P. B.: Lingual thyroid. *Ann. Surg.* 153: 310-13, 1961.
- 3.—*Crile, G. Jr.*; *Schumacher, O. P.*: Radioactive iodine treatment of Graves' Disease. *Amer. J. Dis. Child.* 110: 501, 1965.
- 4.—*Gabr, M.*: The role of thyroid dysgenesis and maldescent in the etiology of sporadic cretinism. *J. Paediat.* 60: 830-35, 1962.
- 5.—*Greulich, W. W.*; *Pyle, S. I.*: Radiographic atlas of skeletal development of the hand and wrist. Stanford University Press., California, 1950.
- 6.—*Güell González, J. R.*: Cáncer del tiroides en el niño. *Rev. Cub. Paediat.*, 38: 695-701, 1966.
- 7.—*Güell González, J. R.*; *Valls Pérez, O.*; *Riverón Corteguera, R.*: Lesiones esqueléticas en el hipotiroidismo congénito. *Rev. Cub. Paediat.* 38: 702-10, 1966.
- 8.—*Hung, W.*; *Randolph, J. G.*; *Sabatini, D.*; *Winship, T.*: Lingual and sublingual thyroid glands in euthyroid children. *Pediatrics*, 38: 647-51, 1966.
- 9.—*Jones, P.*: Autotransplantation in lingual ectopia of the thyroid gland. *Arch. Dis. Child.*, 36: 164-70, 1961.
- 10.—*Klopp, C. T.*: Therapeutic problems with ectopic non-cancerous follicular thyroid tissue in the neck: 18 cases reported according to etiologic factors. *Ann. Surg.* 163: 653-64, 1966.
- 11.—*Kogut, M. D.*; *Kaplan, S. A.*; *Collipp, P. J.*; *Tramsic, T.*; *Boyle, D.*: Treatment of hyperthyroidism in children. Analysis of forty-five patients. *New Eng. J. Med.* 272: 217-21, 1965.
- 12.—*Linazasoro, J. M.*: Tiroides sublingual con defecto enzimático. *Rev. Clin. Esp.*, 96: 174-7, 1965.
- 13.—*Little, G.*; *Meador, C. K.*; *Cunningham, R.*; *Pittman, J. A.*: "Cryptothyroidism", the major cause of sporadic "athyretotic" cretinism. *J. Clin. Endocr.*, 25: 1529-36, 1965.
- 14.—*Mc Girr, E. M.*; *Hutchison, J. H.*: The value of Radioiodine (I-131) in Juvenile Myxedema due to ectopic thyroid tissue. *Arch. Dis. Child.*, 29: 561-64, 1954.
- 15.—*Mc Girr, E. M.*; *Hutchison, J. H.*: Dysgenesis of the thyroid gland as a cause of cretinism and juvenile mixedema. *J. Clin. Endocr.* 15: 668-79, 1955.
- 16.—*Odell, W. D.*; *Stevenson, J. K.*; *Williams, R. H.*: Treatment of a lingual goiter with triiodothyronine. *J. Clin. Endocr.* 19: 363-68, 1959.
- 17.—*Rosedale, R. S.*: [Lingual] thyroid with cervical athyreosis. *AMA Arch. Otolaryng.* 76: 555-57, 1962.
- 18.—*Saxena, K. M.*; *Crawford, J. D.*; *Talbot, N. B.*: Childhood thyrotoxicosis. A Long-term Perspective. *Brit. Med. J.* 2: 1153-59, 1964.
- 19.—*Simionescu, N.*: Histogeneza cancerului tiroidian. Ed. Academici RSR., Bucuresti, 1966.
- 20.—*Springer, K. C.*: Lingual thyroid. Two cases in sibling diagnosed and treated with radioactive iodine. *A.M.A. Arch. Otolaryng.* 61: 386-93, 1955.
- 21.—*Stanescu, V.*; *Florea, I.*: Disgenezie tiroidiana cu anomalii ale sintezei hormonale tiroidiene in mixedemul infantil. *Stud. Cercet. Endocr.*, 13: 675-78, 1962.
- 22.—*Turcot, J.*: Lingual and hyoid thyroid. *Amer. J. Surg.*, 104: 677-81, 1962.
- 23.—*Ward, G. E.*; *Cantrell, J. R.*; *Allan, W. B.*: The surgical treatment of lingual thyroid. *Ann. Surg.* 139: 536-46, 1954.
- 24.—*Waters, Z. J.*; *Mc Cullough, K.*; *Thomas, N. R.*: Lingual thyroid. Historical data, developmental anatomy and report of a case. *Arch. Otolaryng.* 57: 60-78, 1953.
- 25.—*Wilkins, L.*: The Diagnosis and Treatment of Endocrine Disorders in childhood and adolescence, Ed. 3, pag. 156. Charles C. Thomas, Springfield, Illinois; 1965.