

## Recomendaciones para la anestesia de pacientes con **Hipotiroidismo congénito**

**Nombre de la enfermedad:** Hipotiroidismo congénito

**CIE 10:** E03.0, E03.1 sin bocio

**Sinónimos:** HC, hipotiroidismo neonatal, enfermedad por deficiencia fetal de yodo

**Resumen de la enfermedad:** El hipotiroidismo congénito es una causa prevenible común de retraso mental. En general la incidencia es de aproximadamente 1: 4.000. Las mujeres se ven afectadas casi el doble que los varones. Aproximadamente el 85% de los casos son esporádicos, mientras que el 15% son hereditarios. Los más comunes la etiología esporádica es la disgenesia tiroidea, siendo más común las glándulas ectópicas que la aplasia o hipoplasia. En pacientes no tratados, los síntomas y signos incluyen la disminución de la actividad, fontanela anterior grande, mala alimentación, baja estatura o retraso del crecimiento, ictericia, disminución de la defecación o estreñimiento, hipotonía y llanto ronco. Los hallazgos físicos del hipotiroidismo pueden estar presentes o no al nacer. Los signos incluyen rasgos faciales toscos, macroglosia, fontanelas grandes, hernia umbilical, piel moteada, fría y seca, retraso en el desarrollo, palidez, mixedema, bocio. En pacientes tratados adecuadamente, no hay signos clínicos.

Si bien la patogenia de la disgenesia se desconoce en gran medida, ahora se sabe que algunos casos son el resultado de mutaciones en los factores de transcripción PAX-8, FOXE1 (TTF-2), NKX2-1 (TTF-1), NKX2-5, GLIS3, y otros. Se ha demostrado que las mutaciones de pérdida de función en el receptor de tirotrópina (TSH) causan algunas formas familiares de atireosis. La etiología hereditaria más común son los errores innatos de síntesis de tiroxina (T4). Se han descrito mutaciones recientes en los genes que codifican el "simportador" de sodio / yoduro, peroxidasa tiroidea (TPO) y tiroglobulina. El paso transplacentario de un anticuerpo bloqueador del receptor de tirotrópina materno (TRB-Ab) causa una forma transitoria de hipotiroidismo congénito familiar. La gran mayoría de los bebés son diagnosticados después de la detección a través de programas de detección de recién nacidos utilizando una prueba primaria de provocación de T4-TSH o directa de TSH. Los resultados de las pruebas de detección deben confirmarse mediante pruebas de función tiroidea en suero. La gammagrafía tiroidea, que utiliza  $^{99m}\text{Tc}$  o  $^{123}\text{I}$ , es la prueba de diagnóstico más precisa para detectar la disgenesia tiroidea o uno de los errores innatos de la síntesis de T4. La ecografía de tiroides es casi tan precisa como las anteriores, pero puede pasar por alto algunos casos de glándulas ectópicas. Si se sospecha hipotiroidismo materno mediado por anticuerpos, la medición de Ac TRB-Ab materno y/o neonatal confirmará el diagnóstico. Los objetivos del tratamiento son elevar la T4 sérica lo más rápidamente posible al rango normal, ajustar la dosis de levotiroxina con el crecimiento para mantener la T4 sérica (o T4 libre) en la mitad superior del rango normal y la TSH normal, y mantener crecimiento y desarrollo normal evitando el sobretreatment. Se recomienda una dosis inicial de 10-15  $\mu\text{g}/\text{kg}$  por día; esta dosis disminuirá en función del peso con el tiempo. La T4 sérica (o T4 libre) y la TSH deben controlarse cada 1-2 meses durante el primer año de vida y cada 2-3 meses en el segundo y tercer año y con menos frecuencia a partir de entonces.

En raras ocasiones, el hipotiroidismo congénito se debe a una deficiencia pituitaria. En este caso, otras hormonas hipofisarias, en general GH y ACTH, pueden ser indetectables y causar hipoglucemia e insuficiencia suprarrenal.

---

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo

---



**Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)**

## **Cirugía típica**

---

En los lactantes con hipotiroidismo congénito, las malformaciones congénitas extratiroideas tienen una prevalencia del 8,4%. De éstos, la mayoría son cardíacos (p. ej., comunicación interauricular con defecto de conducción auriculoventricular en pacientes con mutaciones NKX2-5). Labio leporino y paladar hendido pueden estar presentes en recién nacidos con hipotiroidismo congénito, así como otros defectos de la línea media.

Una mutación en FOXE1 causa un síndrome de disgenesia tiroidea, atresia coanal, paladar hendido, epiglotis bífida y pelo puntiagudo también conocido como síndrome de Bamforth-Lazarus. Las mutaciones de NKX2-1 (TTF-1) pueden estar asociadas con dificultad respiratoria y coreoatetosis (síndrome cerebro-pulmón-tiroides), y las mutaciones de GLIS3 pueden estar asociadas con diabetes mellitus congénita y glaucoma.

No se recomienda la tiroidectomía para el hipotiroidismo congénito. Sin embargo, los pacientes con hipotiroidismo congénito pueden requerir cirugía por otras razones, por ejemplo, bocio difuso.

## **Tipo de anestesia**

---

La anestesia regional parece ser segura porque evita todas las complicaciones relacionadas con las vías respiratorias, y es la elección si el nivel de la cirugía permite su uso, sin embargo, se debe anticipar una hipotensión precipitada y escalofríos posoperatorios.

Anestesia general; existen comunicaciones de cirugías de tiroides realizadas con bloqueo del plexo cervical y con ML con ventilación espontánea. La intubación endotraqueal con un tubo flexometálico será la opción más segura.

## **Procedimientos diagnósticos adicionales necesarios (preoperatorios)**

---

Los pacientes con hipotiroidismo subclínico no presentan problemas durante la anestesia y no es necesario iniciar la tiroxina preoperatoriamente. En el hipotiroidismo leve-moderado no hay estudios controlados que favorezcan la terapia preoperatoria con tiroxina, excepto algunos e casos clínicos, por lo que la terapia preoperatoria con tiroxina en estos grupos se adapta a las circunstancias predominantes. En el hipotiroidismo severo ( $T_4 \leq 1 \mu\text{g} / \text{dl}$ ) para cirugías electivas, la cirugía se pospone hasta que se alcanza el estado eutiroideo. La cirugía de emergencia en este grupo es de riesgo debido a la inestabilidad cardiovascular y al coma por mixedema. En estos casos, se debe considerar tiroxina intravenosa utilizando una dosis apropiada para la edad (en consulta con un endocrinólogo pediátrico) con monitorización ECG.

El suplemento de tiroxina debe continuarse hasta la mañana de la cirugía. La premedicación con antisialogogo y antiemético es útil, ya que estos pacientes tienen menor motilidad del tracto gastrointestinal y bradicardia. Es mejor evitar la premedicación con sedantes y narcóticos.

---

### **Preparación específica para tratamiento de la vía aérea**

---

Al evaluar al paciente, además de la evaluación de rutina, se debe prestar atención al manejo de la vía aérea.

En la literatura, un estudio afirmó que la tasa de vía aérea difícil es del 11,1%.

En pacientes con HC, especialmente en sujetos no tratados, el anestesiólogo debe estar preparado para una vía aérea difícil y un manejo anestésico que requerirá una estrecha observación tanto preoperatoria como posoperatoriamente.

Otros problemas que se pueden anticipar son los problemas de las vías respiratorias debido a la macroglosia, el edema de las vías respiratorias superiores y la desviación de las vías respiratorias debido al bocio.

---

### **Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos**

---

Al evaluar al paciente, además de la evaluación de rutina, se debe prestar atención a la anemia y los defectos cardíacos.

---

### **Preparación específica para anticoagulación**

---

No se ha comunicado.

---

### **Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización**

---

Se recomienda movilización precoz para profilaxis del tromboembolismo.

---

### **Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica que toma el paciente**

---

Se supone que los pacientes con hipotiroidismo son más sensibles a los fármacos anestésicos y los agentes inhalatorios, aunque no existe evidencia clínica que lo respalde.

Generalmente, estos pacientes usan tiroxina. No hay evidencia de su interacción con agentes anestésicos.

---

### **Procedimientos anestésicos**

---

Los pacientes hipotiroideos se suponen más sensibles a los fármacos anestésicos y los agentes inhalatorios, aunque no existe evidencia clínica que lo respalde.

La disminución observada en el valor de MAC para los anestésicos inhalados no es clínicamente significativa y probablemente se deba a una disminución del gasto cardíaco y del volumen sanguíneo, así como a una disminución del metabolismo y la excreción.

La ketamina es el mejor agente de inducción en el hipotiroidismo porque no produce hipotensión ni bradicardia.

También se pueden usar barbitúricos y benzodiazepinas si la ketamina está contraindicada y el hipotiroidismo es leve o está bien controlado.

La anestesia se mantiene mejor con oxígeno y óxido nitroso y con opioides intermitentes y relajantes musculares.

Es mejor evitar los agentes inhalatorios o usarlos con mucha precaución.

---

### **Monitorización especial o adicional**

---

Son esenciales pulsioxímetro, PANI, ECG, monitorización de temperatura, monitorización neuromuscular.

La monitorización invasiva de la PA se puede utilizar en pacientes con hipotiroidismo grave sometidos a cirugías mayores.

---

### **Posibles complicaciones**

---

Los pacientes pueden desarrollar fácilmente hipotensión, insuficiencia cardíaca, bradicardia en el período posterior a la inducción y la respuesta ventilatoria a la hipoxia puede disminuir.

El anestesiólogo también debe estar preparado para hipotermia, hiponatremia e hipoglucemia.

---

### **Cuidados postoperatorios**

---

La reversión del bloqueo neuromuscular se realiza mejor con monitorización neuromuscular.

Se requiere una vigilancia cuidadosa, anticipando hipoventilación y depresión respiratoria.

La analgesia postoperatoria se proporciona con técnicas regionales (siempre que sea posible) o analgésicos no narcóticos.

---

### **Información sobre situaciones de emergencia/diagnóstico diferencial a causa de la enfermedad (como herramienta para distinguir entre un efecto adverso del procedimiento anestésico y una manifestación propia de la enfermedad)**

---

El coma mixoedematoso es una urgencia médica con una mortalidad de hasta el 50% y necesita un tratamiento agresivo. Se presenta con hipotermia, hipotensión por hipoventilación, hiponatremia y se trata con L-tiroxina en dosis apropiadas para la edad después de consultar con un endocrinólogo pediátrico. Terapia de apoyo con líquidos intravenosos, termorregulación, corrección de electrolitos y soporte cardiorrespiratorio.

Puede haber una anomalía cardíaca no diagnosticada, a considerar en un paciente inestable.

### **Anestesia ambulatoria**

---

No se ha comunicado.

### **Anestesia obstétrica**

---

El hipotiroidismo congénito es una enfermedad neonatal.

No hay datos.

## Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Klein AH, Agustin AV, Foley TP Jr. Successful laboratory screening for congenital hypothyroidism. *Lancet* 1974 Jul 13. 2(7872):77-9 doi:10.1016/S0140-6736(74)91637-7
2. LaFRANCHI S. Congenital Hypothyroidism: Etiologies, Diagnosis, and Management. *Thyroid*. July 1999, 9(7): 735-740. doi:10.1089/thy.1999.9.735
3. Medda E, Olivieri A, Stazi MA, Grandolfo ME, Fazzini C, Baserga M. Risk factors for congenital hypothyroidism: results of a population case-control study (1997-2003). *Eur J Endocrinol*. 2005 Dec. 153(6):765-73. Doi: 10.1530/eje.1.02048
4. Stoll C, Dott B, Alembik Y, Koehl C. Congenital anomalies associated with congenital hypothyroidism. *Ann Genet*. 1999. 42(1):17-20. PMID: 10214503
5. Parks JS, Lin M, Grosse SD, Hinton CF, Drummond-Borg M, Borgfeld L. The impact of transient hypothyroidism on the increasing rate of congenital hypothyroidism in the United States. *Pediatrics*. 2010 May. 125 Suppl 2:S54-63. doi: 10.1542/peds.2009-1975F
6. Bongers-Schokking JJ, Koot HM, Wiersma D, et al. Influence of timing and dose of thyroid hormone replacement on development in infants with congenital hypothyroidism. *J Pediatr*. 2000 Mar. 136(3):292-7. doi:10.1067/mpd.2000.103351
7. Donaldson M, Jones J. Optimising outcome in congenital hypothyroidism; current opinions on best practice in initial assessment and subsequent management. *J Clin Res Pediatr Endocrinol* 2013 Mar 4. 5 Suppl 1:13-22. doi: 10.4274/jcrpe.849
8. Olivieri A, Stazi MA, Mastroiacovo P, Fazzini C, Medda E, Spagnolo A, De Angelis S, Grandolfo ME, Taruscio D, Cordeddu V, et al.: A population-based study on the frequency of additional congenital malformations in infants with congenital hypothyroidism: data from the Italian Registry for Congenital Hypothyroidism (1991-1998). *JClinEndocrinolMetab* 2002, 87(2):557-562 doi: 10.1210/jcem.87.2.8235
9. Clifton-Bligh RJ, Wentworth JM, Heinz P, Crisp MS, John R, Lazarus JH, Ludgate M, Chatterjee VK: Mutation of the gene encoding human TTF-2 associated with thyroid agenesis, cleft palate and choanal atresia. *NatGenet* 1998, 19(4):399-401. Doi: 10.1038/1294
10. Miller's Anesthesia, 7th Edition; Ronald D. Miller, MD, Lars I. Eriksson, Lee Fleisher, MD, Jeanine P. Wiener-Kronish, MD and William L. Young. Preoperative Evaluations. p:1023
11. Kristensen MS, Moller J. Airway management behaviour, experience and knowledge among Danish anaesthesiologists – room for improvement. *Acta Anaesthesiol Scand* 2001; 45: 1181–1185. Doi: 10.1034/j.1399-6576.2001.450921.x
12. Bouaggad A, Nejmi SE, Bouderkha MA et al. Prediction of difficult tracheal intubation in thyroid surgery. *Anesth Analg* 2004; 99: 603–606. Doi: 10.1213/01.ANE.0000122634.69923.67
13. Dere K, Teksoz E, Sen H, Orhan ME, Ozkan S, Dagli G. Anesthesia in a child with massive thyroid enlargement. *Paediatr Anaesth*. 2008 Aug;18(8):797-8. doi: 10.1111/j.1460-9592.2008.02547.x.

---

**Fecha de la última modificación:**                   **Enero 2017**

---

*Estas recomendaciones han sido preparadas por:*

**Autor(es)**

**Ahmet Eroglu**, Anestesiólogo, Karadeniz Technical University, Turquía  
aheroglu@hotmail.com

Coautor

**Ahmet Oguzhan Kucuk**, Karadeniz Technical University, Turquía

**Declaración de conflicto de intereses.** Los autores declaran que no tienen intereses económicos ni competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido financiación.

*Estas recomendaciones han sido revisadas por:*

**Revisores**

**Maurizio Delvecchio**, Section of Pediatrics, Department of Biomedical Sciences and Human Oncology, University of Bari Aldo Moro, Bari, Italia  
mdelvecchio75@gmail.com

**James B. Bussel**, Departments of Pediatrics, Medicine, and Obstetrics and Gynecology, New York Presbyterian Hospital, Weill Cornell Medical Center, New York, USA  
jbussel@med.cornell.edu

**Declaración.** Los revisores no tienen conflicto de intereses económico o competitivo que declarar.

La recomendación ha sido traducida al español por:

**Traductor: Carlos L. Errando.** Servicio de Anestesiología, Reanimación y Terapéutica del Dolor. Consorcio Hospital General Universitario de Valencia. Valencia. España.

---