

Disgenesia tiroidea asociada a hipotiroidismo en un adulto joven

Sr. Director: Las anomalías del desarrollo de la glándula tiroidea (disgenesias) constituyen una de las principales etiologías del hipotiroidismo primario congénito y en la edad pediátrica. Sin embargo, las glándulas tiroideas ectópicas pueden tener presentaciones clínicas diversas y ser asiento de diferentes patologías. En ocasiones estas anomalías son detectadas en forma tardía en adultos. El caso clínico que presentamos describe el infrecuente hallazgo de tiroides sublingual asociado a hipotiroidismo primario en un adulto joven.

Se trata de una mujer de 28 años de edad que consultó al servicio de Endocrinología presentando un cuadro de 3-4 meses de evolución, con astenia, ganancia ponderal progresiva (5-6 kg. en 6 meses) y ciclos oligomenorreicos. La historia de crecimiento y desarrollo psicomotor infantil era compatible con la normalidad. Su desarrollo puberal fue normal, con menarquía a los 12 años, ciclos menstruales regulares hasta 1 año atrás, dos gestaciones a término y sin antecedentes de abortos espontáneos ni infertilidad. No presentaba otros antecedentes personales patológicos o quirúrgicos de relevancia. Antecedentes de hipotiroidismo primario en familiares de segundo grado. En la exploración física destacaba bradicardia (56 latidos por minuto) y obesidad grado 1 (índice de masa corporal [IMC]: 33 kg/m²). Los caracteres sexuales secundarios eran de características normales (Tanner S5, P5). No se evidenció galactorrea ni estigmas de hiperandrogenismo. En el examen de cuello no se identificó tejido tiroideo palpable. No se detectaron alteraciones en la bioquímica elemental y hemograma, mientras que las determinaciones hormonales fueron compatibles con un hipotiroidismo primario (TSH: 24,66 uUI/ml; FT4: 0,57 ng/ml; FT3: 1,2 pg/ml). La determinación de anticuerpos antitiroideos séricos fue negativa; Ac-TPO: 3 UI/ml (antitiroperoxidasa); Ac-Tg: 5 UI/ml (antitiroglobulina). Se realizó gammagrafía tiroidea con ⁹⁹Tc-pertecnetato evidenciando captación intensa del radiotrazador a nivel sublingual derecho, compatible con la presencia de tejido tiroideo ectópico funcionando en dicha localización, mientras que no se encontró captación en el lecho tiroideo normal (fig. 1).

Durante el desarrollo intrauterino el primordio tiroideo aparece en el embrión en la tercera a cuarta semana, como una depresión del suelo faríngeo, ubicada entre la primera y segunda bolsas faríngeas, constituido por una prolife-



Figura 1. Gammagrafía tiroidea con ⁹⁹Tc-pertecnetato. Se evidencia tiroides sublingual derecho y ausencia de tejido tiroideo ectópico.

ración endodérmica. Dicho primordio forma un divertículo que rápidamente se bilobula (final de la cuarta semana) y desciende permaneciendo unido a la faringe por un conducto (conducto tirogloso). En la séptima semana alcanza su situación definitiva a nivel del tercer a sexto anillo traqueal, formando los esbozos de los lóbulos tiroideos. Durante el descenso el conducto pierde la luz y se atrofia a la octava semana, en el 45% de los casos la parte distal del mismo persiste unido a la glándula, constituyendo la pirámide de Lalouette¹.

Se han identificado varias proteínas reguladoras que cumplen un papel fundamental en el desarrollo embriológico normal del tiroides. Entre éstas se incluyen el factor de transcripción específico del tiroides (*PAX8*) y los factores de transcripción tiroideos 1 y 2 (*TTF-1*, *TTF-2*). Alteraciones en la expresión de dichas proteínas pueden asociarse a anomalías en el desarrollo del tiroides. Así, se ha observado que pacientes con mutaciones de los genes *PAX8* y *TTF-2* pueden presentar hipotiroidismo congénito², agenesia tiroidea, paladar hendido y atresia de coanas³.

Entre las anomalías del desarrollo o disgenesias tiroideas se describen la atiroseis (agenesia, ausencia de esbozo tiroideo), los remanentes del conducto tirogloso y las ectopias (trastornos del descenso).

Los defectos congénitos en el descenso del esbozo tiroideo pueden ser por: a) defecto: tiroides sublingual, tiroides supra o infrahioideo, o b) exceso: tiroides periaórtico, pericárdico o diafragmático; en este caso el esbozo es arrastrado en exceso por el primordio cardíaco. El tejido tiroideo ectópico puede sufrir los mismos procesos patológicos que el tejido eutópico, incluyendo neoplasias⁴⁻⁶. El

tiroides sublingual se suele presentar como una tumoración redondeada ubicada en la línea media cercana al *foramen caecum* lingual. Cuando no es evidente en la infancia puede ser detectado en ocasiones en la pubertad o durante los embarazos. Los síntomas dependen del tamaño, pudiendo provocar disfonía, disfagia y disnea, incluso en forma abrupta⁷. Frecuentemente se asocia a hipotiroidismo en la infancia, sin embargo, en algunas ocasiones la hipofunción puede presentarse en adultos⁸ y existen publicaciones de casos asociados a hipertiroidismo⁹. El diagnóstico puede sospecharse ante una tumoración redondeada de la base de la lengua o de la línea media del cuello. La gammagrafía es mandatoria para determinar si la tumoración es tejido tiroideo y si éste es el único que posee el individuo, ya que su extirpación llevará inadvertidamente al hipotiroidismo, cuyas consecuencias son más graves en niños¹⁰. Cuando está indicada, la punción biopsia con aguja fina (PAAF) confirma la naturaleza tiroidea de la tumoración y su posible patología. Si es el único tejido tiroideo y no provoca síntomas, el tratamiento puede ser expectante. En casos de síntomas obstructivos y sin respuesta al tratamiento supresivo con LT4, se puede considerar el tratamiento con yodo radiactivo (¹³¹I) o bien la exéresis quirúrgica¹¹.

De este modo, el caso que describimos ilustra una forma de presentación infrecuente del hipotiroidismo primario en el adulto asociado a una disgenesia tiroidea, que sin embargo debe ser tenida en cuenta y evaluada con los métodos diagnósticos adecuados.

G. ALONSO GARCÍA, D. FERNÁNDEZ GARCÍA
Y M. MUÑOZ TORRES

Servicio de Endocrinología. Hospital San Cecilio. Granada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Van Vlie TG. Development of the thyroid gland: lessons from congenitally hypothyroid mice and men. *Clin Genet.* 2003;63:445-55.
2. Macchia PE, Lapi P, Krude H, et al. PAX8 mutations associated with congenital hypothyroidism caused by thyroid dysgenesis. *Nat Genet.* 1998;19:83-6.
3. Clifton-Bligh RJ, Wentworth JM, Heinz P, et al. Mutations of the gene encoding human TTF-2 associated with thyroid agenesis, cleft palate and choanal atresia. *Nat Genet.* 1998;19:399-401.
4. Muñoz M, Gómez M, Díaz J, Morales I, Gutiérrez M, Escobar F, et al. Papillary carcinoma of thyroglossal duct cyst. A case report. *Zentralbl Chir.* 1990;115:57-9.
5. Pérez JS, Muñoz M, Naval L, Blasco A, Díaz FJ. Papillary carcinoma arising in lingual thyroid. *J Craniomaxillofac Surg.* 2003;3:179-82.
6. Massine RE, Durning SJ, Koroscil TM. Lingual thyroid carcinoma: a case report and review of the literature. *Thyroid.* 2001;12:1191-6.
7. Koch CA, Picken C, Clement SC, Azumi N, Sarlis NJ. Ectopic lingual thyroid: an otolaryngologic emergency beyond childhood. *Thyroid.* 2000;10:511-4.
8. Tojo K. Lingual thyroid presenting as acquired hypothyroidism in the adulthood. *Intern Med.* 1998;4:381-4.
9. Abdallah-Matta MP, Dubarry PH, Pessey JJ, Caron P. Lingual thyroid and hyperthyroidism: a new case and review of the literature. *J Endocrinol Invest.* 2002;3:264-7.
10. Aktolun C, Demir H, Berk F, Metin Kir K. Diagnosis of complete ectopic lingual thyroid with Tc-99m pertechnetate scintigraphy. *Clin Nucl Med.* 2001;11:933-5.
11. Park HM, Gupta S, Skierczynski P. Radioiodine-131 therapy for lingual thyroid. *Thyroid.* 2003;13:607.

Adulto con lesiones papulodescamativas recidivantes

Sr. Director: Presentamos el caso de un hombre de 64 años que acude a un servicio de urgencias hospitalarias por lesiones cutáneas generalizadas, descamativas y pruriginosas de meses de evolución.

Entre los antecedentes personales destaca una claudicación intermitente en miembro inferior derecho. Tratamiento habitual: ácido acetilsalicílico (AAS) y *Ginkgo biloba* en comprimidos. No presenta antecedentes familiares de interés, ni alergias medicamentosas conocidas.

El paciente refiere desde hace mes y medio lesiones cutáneas eritematosas, descamativas y pruriginosas de forma generalizada, que respetan la zona de la cara, sensación distérmica vespertina no termometrada, sin otra sintomatología orgánica. No atribuye las lesiones a medicamentos, alimentos consumidos, ni proceso infeccioso concomitante. Dos años atrás, presentó un proceso descamativo en palmas de las manos, y ante la sospecha de dermatitis alérgica de contacto fue tratado con una pomada de beclometasona, remitiendo el cuadro en unos días. De nuevo el año pasado comenzaron a aparecerle lesiones papuloeritematosas en el tronco y en la raíz de las extremidades, no pruriginosas que cedieron con corticoides tópicos, parecidas a las lesiones actuales.

Exploración física: fototipo III, pápulas eritematosas de 1-2 mm de distribución folicular y perifolicular con clara tendencia a confluír tanto en tronco como en extremidades en placas naranjo-rojizas, dejando islas de piel normal de bordes netos. En el dorso de las manos presenta las mismas lesiones junto con queratodermia y descamación palmoplantar. Leve eritema y descamación en zona occipital. No aparecen lesiones ungueales, ni en la cara. Presenta edema con fovea en las extremidades inferiores.

El paciente aporta una analítica general donde cabe reseñar ASLO 347 U/ml (normal [N] < 250 U/ml), proteína



Figura 1. Queratodermia plantar.

C reactiva (PCR) 0,6mg/dl (N 0,6-6 mg/dl) y factor reumatoide de 187 U/ml (N < 32 U/ml).

Con el diagnóstico de *pityriasis rubra pilaris* (PRP) se ingresa en el servicio de dermatología para tratamiento, confirmación del diagnóstico y realización de una serie de pruebas complementarias: analítica general y de orina, serología para virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), proteinograma, inmunoglobulinas, anticuerpos antinucleares (ANA), antígeno extraíble del núcleo (ENA), anticuerpos ácido desoxirribonucleico de cadena doble (anti-ADN-ds), anticuerpos antinucleares Sm (anti-Sm), siendo negativas. La biopsia cutánea confirmó nuestro diagnóstico de sospecha inicial y fue informada como tegumento cutáneo con hiperplasia epitelial moderada con focos hiperqueratósicos, la dermis superficial muestra algunos infiltrados perivasculares de mediana densidad y predominando mononucleares.

Durante su ingreso hospitalario el paciente evoluciona clínicamente bien, realiza tratamiento con acitretina 70 mg/día y con loción de urea, desapareciendo la mayoría de las lesiones cutáneas cuando se produce el alta hospitalaria.

La *pityriasis rubra pilaris* es una dermatosis poco frecuente (1/35.000-50.000 pacientes dermatológicos)¹ que afecta por igual a ambos sexos y a cualquier edad. Se caracteriza por pápulas queratósicas foliculares, queratodermia palmoplantar, placas naranjorrojizas queratósicas y/o escamosas que respetan áreas de piel normal^{2,3}. Se ha relacionado con un déficit de vitamina A o alteración de su metabolismo, no estando demostrado⁴, también se ha pensado en su posible relación con enfermedades autoinmunes y estados inmunológicos anormales, como el VIH⁵. Histológicamente se objetiva una paraqueratosis tanto vertical como horizontal. Existen cinco tipos de PRP, siendo el más común el tipo I. Se puede presentar en la edad adulta (tipos I-II), o juvenil (tipos III-IV-V). Su evolución es crónica en los tipos II-V, mientras que en los tipos I-III suele remitir en tres años, siendo incierto el curso del tipo IV⁶. El diagnóstico diferencial se realizará principalmente con la psoriasis, ayudándonos la ausencia de historia familiar. Otras entidades para diagnóstico diferencial son la dermatitis seborreica, dermatomiositis, eritroqueratodermias, en niños enfermedad de Kawasaki, toxicodermias, dermatitis atópicas, etc.⁷. Actualmente están en ensayo diferentes fármacos con distintos resultados, no estableciéndose ninguno como tratamiento de elección: como queratolíticos tópicos y corticoides, vitamina A, isotretinoína y acitretina, calcipotriol, metrotexato, retinoides, etc.².

P.A. RIVAS DEL VALLE^a, A. RAMÍREZ ANDREO^b, G. GARCÍA SACRISTÁN^a Y M.J. GARCÍA PALMA^c
^aMIR de MF y C. ^bMIR de Dermatología. ^cFEA de Urgencias.
 Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Griffiths W. Pityriasis rubra pilaris. Clin Exp Dermatol. 1980;5:105.
2. Cohen PR, Prystowsky JH. Pityriasis rubra pilaris. A review of diagnosis and treatment. J Am Acad Dermatol. 1989;20:801-7.

3. Fitzpatrick TB, Eisen AZ, Wolf C, Sreedberg IM, Austen KF Dermatología en Medicina general. 5ª ed. Buenos Aires: Editorial Panamericana; 2001.
4. Albert MR, Mackool BT. Pityriasis rubra pilaris. Intl J Dermatol. 1999;38:1-11.
5. Miralles ES, Núñez M, de las Heras, et al. Pityriasis rubra pilaris and human immunodeficiency virus infection. Br J Dermatol. 1995;133:990-3.
6. Griffiths WA. Pityriasis rubra pilaris: The problem of its classification. J Am Acad Dermatol. 1992;26:140.
7. Shelley WB, Shelley D. Advanced dermatologic diagnosis. Saunders Company; 1992.

El uso del cuestionario de Roland-Morris en los pacientes con lumbalgia asistidos en Atención Primaria

ANTECEDENTES

El cuestionario (o escala) de Roland-Morris sirve para determinar de manera fiable el grado de incapacidad física derivado de la lumbalgia inespecífica. A este respecto, la "incapacidad física" se define como la limitación en la realización de las actividades cotidianas.

Además de para hacer el seguimiento de la evolución de los pacientes, esa determinación es útil para identificar aquellos casos en los que el grado de incapacidad es exageradamente alto o persistente. En esos pacientes suelen existir factores psicosociales que conllevan una limitación mayor que la que justifica el dolor y aumentan el riesgo de cronificación¹⁻⁷, por lo que conviene desdramatizar la situación dándoles información verbal o folletos contrastadamente útiles para ese fin⁸. Sólo tiene sentido plantear la derivación a tratamiento psicológico, si está disponible, de aquellos casos en los que esos factores son múltiples y tienen un efecto intenso⁹.

Es importante señalar que la escala de Roland-Morris no sirve para medir la intensidad del dolor, ni siquiera de manera indirecta, puesto que dolor e incapacidad no se correlacionan bien; hay pacientes con lumbalgia muy intensa y poca incapacidad, y viceversa¹⁻⁶.

La versión española del cuestionario (fig. 1) ha sido adaptada transculturalmente y validada en nuestro ámbito, demostrando ser comprensible, válida y fiable¹⁰. El estudio correspondiente fue realizado por un amplio equipo multidisciplinario en el que participaron numerosos médicos de Atención Primaria, y sus resultados corroboraron que es viable usarlo en condiciones asistenciales rutinarias. Su corrección requiere al médico menos de 30 segundos, y el paciente lo cumplimenta solo, pudiéndolo hacer mientras espera y sin restar tiempo de consulta¹⁰.

En ese estudio no participó la industria sino que fue financiado por una Fundación sin ánimo de lucro ni actividad comercial¹⁰, que siendo la propietaria del *copyright* del cuestionario, cede gratuitamente su uso clínico a los médicos del Sistema Nacional de Salud.

Figura 1.



ESCALA DE ROLAND-MORRIS
(Uso gratuito para fines asistenciales)

© Fundación Kovacs. La utilización de la versión española de la escala de Roland-Morris es libre para su uso clínico. No obstante, debe indicar que su copyright pertenece a la Fundación Kovacs y para cualquier otro fin debe citar la referencia de su publicación (Kovacs FM, Llobera J, Gil del Real MT, Abraira V, Gestoso M, Fernández C and the Kovacs-Atención Primaria Group. Validation of the Spanish version of the Roland Morris Questionnaire. Spine. 2002;27:538-42).

Cuando le duele la espalda, puede que le sea difícil hacer algunas de las cosas que habitualmente hace. Esta lista contiene algunas de las frases que la gente usa para explicar cómo se encuentra cuando le duele la espalda (o los riñones). Cuando las lea, puede que encuentre algunas que describan su estado de *hoy*. Cuando lea la lista, piense en cómo se encuentra usted *hoy*. Cuando lea usted una frase que describa como se siente hoy, póngale una señal. Si la frase no describe su estado de hoy, pase a la siguiente frase. Recuerde, tan sólo señale la frase si está seguro de que describe cómo se encuentra usted hoy.

- 1.- Me quedo en casa la mayor parte del tiempo por mi dolor de espalda.
- 2.- Cambio de postura con frecuencia para intentar aliviar la espalda.
- 3.- Debido a mi espalda, camino más lentamente de lo normal.
- 4.- Debido a mi espalda, no puedo hacer ninguna de las faenas que habitualmente hago en casa.
- 5.- Por mi espalda, uso el pasamanos para subir escaleras.
- 6.- A causa de mi espalda, debo acostarme más a menudo para descansar.
- 7.- Debido a mi espalda, necesito agarrarme a algo para levantarme de los sillones o sofás.
- 8.- Por culpa de mi espalda, pido a los demás que me hagan las cosas.
- 9.- Me visto más lentamente de lo normal a causa de mi espalda.
- 10.- A causa de mi espalda, sólo me quedo de pie durante cortos períodos de tiempo.
- 11.- A causa de mi espalda, procuro evitar inclinarme o arrodillarme.
- 12.- Me cuesta levantarme de una silla por culpa de mi espalda.
- 13.- Me duele la espalda casi siempre.
- 14.- Me cuesta darme la vuelta en la cama por culpa de mi espalda.
- 15.- Debido a mi dolor de espalda, no tengo mucho apetito.
- 16.- Me cuesta ponerme los calcetines - o medias - por mi dolor de espalda.
- 17.- Debido a mi dolor de espalda, tan sólo ando distancias cortas.
- 18.- Duermo peor debido a mi espalda.
- 19.- Por mi dolor de espalda, deben ayudarme a vestirme.
- 20.- Estoy casi todo el día sentado a causa de mi espalda.
- 21.- Evito hacer trabajos pesados en casa, por culpa de mi espalda.
- 22.- Por mi dolor de espalda, estoy más irritable y de peor humor de lo normal.
- 23.- A causa de mi espalda, subo las escaleras más lentamente de lo normal.
- 24.- Me quedo casi constantemente en la cama por mi espalda.

El objetivo de esta publicación es resumir las condiciones de uso y poner el cuestionario a disposición de los médicos que quieran usarlo con sus pacientes.

CONDICIONES DE USO DEL CUESTIONARIO DE ROLAND-MORRIS

El cuestionario se tiene que usar en pacientes con lumbalgia que sepan leer, aunque lo hagan con dificultad o no tengan estudios, y está diseñado para ser usado especialmente en Atención Primaria.

Debe contestarlo directamente el paciente, preferiblemente solo, es decir, sin influencias de terceros ni necesidad de ayuda del personal sanitario o auxiliar. Para responderlo, simplemente tiene que señalar las frases que se aplican a su caso concreto en el momento en el que está respondiendo. Es importante que el paciente señale exclusivamente las frases que describen su situación en el momento en el que cumplimenta el cuestionario, y no las referidas a la situación en la que ha estado en el pasado o cree puede estar en el futuro.

Para determinar el grado de incapacidad, basta contar el número de frases señaladas por el paciente. Ése es el resultado. Los valores extremos oscilan entre 0 (ausencia de incapacidad por lumbalgia) y 24 (máxima incapacidad posible). Una incapacidad por debajo de 4 puntos es muy leve. Una variación en la puntuación sólo tiene relevancia clínica si es de 2 ó más puntos¹¹, aunque el dintel óptimo está entre 3 y 4^{12,13}.

El uso clínico del cuestionario es libre y gratuito, y la entidad propietaria del *copyright* autoriza que sea fotocopiado, para fines clínicos y en el ámbito clínico del Sistema Nacional de Salud, tantas veces como sea preciso. Si el cuestionario se emplea en un contexto no puramente clínico (por ejemplo, en un proyecto de investigación) sólo se tiene que indicar que el *copyright* pertenece a la Fundación Kovacs y citar su referencia bibliográfica, tal y como se muestra en el propio cuestionario.

Las dudas o comentarios referidos a su uso pueden dirigirse a la Secretaría de la Red Española de Investi-

gadores en Dolencias de la Espalda (www.kovacs.org/REIDE.asp).

FM. KOVACS

Red Española de Investigadores en Dolencias de la Espalda.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kovacs FM, Abraira V, Zamora J, et al. Correlation between pain, disability and quality of life in patients with common low back pain. *Spine*. 2004;29:206-10.
2. Grönbald M, Jupli M, Wenestränd P, et al. Intercorrelation and test-retest reliability of the pain disability index (PDI) and the Oswestry disability questionnaire (ODQ) and their correlation with pain intensity in low back pain patients. *Clin J Pain*. 1993;9:189-95.
3. Deyo RA, Centor RM. Assessing the responsiveness of functional scales to clinical change: an analogy to diagnostic test performance. *J Chronic Dis*. 1986;11:897-906.
4. Deyo RA. Comparative validity of the sickness impact profile and shorter scales for functional assessment in low back pain. *Spine*. 1986;11:951-4.
5. Rainville J, Ahem DK, Phalen I, et al. The association of pain with physical activities in chronic low back pain. *Spine*. 1992;17:1060-4.
6. Stratford PW, Bonkley J, Solomon P, et al. Assessing valid change over time in patients with low back pain. *Phys Ther*. 1994;74:528-33.
7. Waddell G, Newton M, Henderson I, et al. A fear-avoidance beliefs questionnaire (FABQ) and the role of fear-avoidance beliefs in chronic low back pain and disability. *Pain*. 1993;52:157-68.
8. Burton AK, Waddell G, Tillotson M, Summerton N. Information and advice to patients with back pain can have a positive effect. A randomized controlled clinical trial of a novel educational booklet in primary care. *Spine*. 1999;24:2484-91.
9. Van Tulder MW, Ostelo RW, Vlaeyen JW, Linton SJ, Morley SJ, Assendelft WJ. Behavioural treatment for chronic low back pain (Cochrane Review). En: *The Cochrane Library*. Issue 3. Chichester, UK; John Wiley & Sons, Ltd; 2004.
10. Kovacs FM, Llobera J, Gil del Real MT, et al. Validation of the Spanish version of the Roland-Morris questionnaire. *Spine*. 2002;27: 538-42.
11. Bombardier C, Hayden J, Beaton DE. Minimal clinically important difference in low back pain outcome measures. *J Rheumatol*. 2001;28:431-8.
12. Ostelo RW, de Vet HC, Knol DL, van den Brandt PA. 24-item Roland-Morris Disability Questionnaire was preferred of six functional status questionnaires for post-lumbar disc surgery. *J Clin Epidemiol*. 2004;57:268-76.
13. Stratford P, Binkley J, Solomon P, Finch E, Gill C, Moreland J. Defining the Minimum Level of Detectable Change for the Roland and Morris Questionnaire. *Physical Therapy*. 1996;76(4):359-65.