

# Cirugía tiroidea en la edad pediátrica: causas y resultados

J. Ordóñez Pereira, L. Pérez Egido, M.A. García-Casillas, A. del Cañizo, M. Fanjul, M. de la Torre, I. Bada, M.D. Blanco, J. Cerdá, E. Molina, D. Peláez, J.C. de Agustín

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.*

## RESUMEN

**Objetivo.** La cirugía tiroidea es poco frecuente en la edad pediátrica, aunque ha aumentado su frecuencia en los últimos años. El objetivo de este estudio es analizar las causas y los resultados de estos procedimientos en un centro quirúrgico pediátrico.

**Métodos.** Estudio retrospectivo que incluyó a todos los pacientes que necesitaron cirugía tiroidea en nuestro servicio entre 2000-2019. Se recogieron datos demográficos, diagnóstico, patología asociada, tipo de procedimiento quirúrgico realizado, resultados anatomopatológicos y complicaciones intra y posoperatorias.

**Resultados.** Se incluyeron 47 pacientes con una edad media en el momento de la intervención de  $8,9 \pm 3,9$  años. El diagnóstico más frecuente fue síndrome MEN2 ( $n = 30$ , 29 MEN2A y 1 MEN2B), seguido de carcinoma papilar de tiroides ( $n = 5$ ), adenoma folicular ( $n = 5$ ), bocio multinodular ( $n = 4$ ), carcinoma folicular ( $n = 1$ ), carcinoma papilar del conducto tirogloso ( $n = 1$ ) y síndrome de Graves-Basedow ( $n = 1$ ). Se realizaron 38 tiroidectomías totales (el 73,7% fueron profilácticas), tres dobles hemitiroidectomías, cinco hemitiroidectomías y en cinco casos fue necesario realizar una linfadenectomía. No se presentaron complicaciones intraoperatorias ni lesiones de nervio laríngeo recurrente. La estancia media posoperatoria fue de  $1,3 \pm 0,6$  días. Siete pacientes presentaron hipoparatiroidismo transitorio asintomático y en un caso, persistente sintomático. Los resultados anatomopatológicos de las tiroidectomías profilácticas fueron: 18 hiperplasias de células C, 7 microcarcinomas y 3 sin alteraciones histopatológicas.

**Conclusiones.** La cirugía tiroidea en la edad pediátrica es segura en manos de equipos especializados. Aunque sigue siendo un procedimiento poco habitual, su frecuencia está aumentando en los últimos años.

**PALABRAS CLAVE:** Cirugía glándula tiroides; Tiroidectomía; MEN2; Nódulo tiroideo.

## THYROID SURGERY IN PEDIATRIC PATIENTS: CAUSES AND RESULTS

### ABSTRACT

**Objective.** Even though thyroid surgery is rare in pediatric patients, frequency has increased in the last years. The objective of this study was to analyze the causes and results of these procedures in a pediatric surgical facility.

**Patients and methods.** Retrospective study including all patients requiring thyroid surgery in our department from 2000 to 2019. Demographic data, diagnostic data, associated pathology, type of surgical procedure, pathological results, and intraoperative and postoperative complications were recorded.

**Results.** 47 patients with a mean age of  $8.9 \pm 3.9$  years at surgery were included. The most frequent diagnosis was MEN syndrome ( $n = 30$ , 29 MEN 2A and 1 MEN 2B), followed by thyroid papillary carcinoma ( $n = 5$ ), follicular adenoma ( $n = 5$ ), multinodular goiter ( $n = 4$ ), follicular carcinoma ( $n = 1$ ), thyroglossal duct papillary carcinoma ( $n = 1$ ), and Graves-Basedow syndrome ( $n = 1$ ). 38 total thyroidectomies (73.7% of which were prophylactic), 3 double hemithyroidectomies, 5 hemithyroidectomies, and 5 lymphadenectomies were performed. No intraoperative complications or recurrent laryngeal nerve lesions were noted. Mean postoperative hospital stay was  $1.3 \pm 0.6$  days. 7 patients had transitory asymptomatic hypoparathyroidism, and 1 patient had persistent symptomatic hypoparathyroidism. Pathological results of prophylactic thyroidectomies were: 18 C cell hyperplasias, 7 microcarcinomas, and 3 cases without histopathological disorders.

**Conclusions.** Thyroid surgery in pediatric patients is safe if performed by specialized personnel. Even though it remains rare, frequency has increased in the last years.

**KEY WORDS:** Thyroid gland surgery; Thyroidectomy; MEN 2; Thyroid nodule.

## INTRODUCCIÓN

La patología quirúrgica de la glándula tiroides ha ido incrementando su incidencia en los últimos años, sobre todo la de origen tumoral. Actualmente, se estima la incidencia de nódulos tiroideos entre 0,5 y 1,8 casos por cada 100.000 habitantes, siendo más frecuente en el sexo femenino y en edades próximas a la adolescencia<sup>(1,2)</sup>. La publicación de guías

**Correspondencia:** Dr. Javier Ordóñez Pereira  
E-mail: javier.ordonez.pereira@gmail.com

*Este estudio fue presentado en el Congreso Nacional de la SECP 2019 en Vigo, y en el Congreso Europeo de la EUPSA en Belgrado, 2019.*

Recibido: Mayo 2020

Aceptado: Septiembre 2020

clínicas específicas para la edad pediátrica ha modificado el manejo en este rango de edad<sup>(3,4)</sup>. Así, en comparación con la población adulta, se hace hincapié en la mayor proporción de malignidad en los nódulos tiroideos (22-26% en niños vs. 5-10% en adultos) y una mayor agresividad de los tumores, aunque con mejor respuesta al tratamiento y una mayor tasa de supervivencia<sup>(5,6)</sup>.

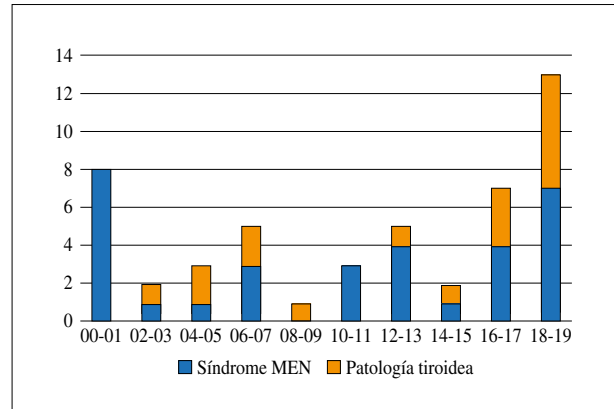
Una causa frecuente de tiroidectomía en la edad pediátrica es la realizada con fines profilácticos para la prevención del carcinoma medular de tiroides (CMT) en el síndrome de neoplasia endocrina múltiple tipo 2 (MEN2)<sup>(7,8)</sup>. El CMT representa el 1-2% de todos los tumores tiroideos, pero supone la primera causa de muerte en este síndrome<sup>(9)</sup>. La actualización de las guías de actuación en el CMT<sup>(4)</sup> de la *American Thyroid Association* (ATA 2015) han modificado su manejo, dando mayor importancia a la identificación de la mutación del gen *RET* (que marca la agresividad en la aparición de CMT), la medición de la calcitonina y la realización de una tiroidectomía total (TT) como principal mecanismo de prevención.

Existe cierto debate sobre las características diferenciales de la patología tiroidea en niños, de si estas deben suponer un abordaje diferente al del adulto y sobre los equipos quirúrgicos que realizan estas intervenciones. El objetivo de este estudio es analizar las causas y los resultados de la cirugía tiroidea pediátrica realizada por el equipo de cirugía pediátrica en un centro terciario.

## PACIENTES Y MÉTODOS

Se diseñó un estudio retrospectivo que incluyó a todos los pacientes menores de 16 años que precisaron una cirugía tiroidea entre 2000 y 2019 en nuestro centro. Se recogieron datos demográficos, patología asociada, antecedentes personales y familiares, diagnóstico, procedimiento realizado, resultados de anatomía patológica (AP), necesidad de tratamiento adicional y complicaciones intraoperatorias y posoperatorias. En el caso de los pacientes con síndrome MEN, también se analizó la adherencia del tratamiento realizado a las guías ATA 2015<sup>(4)</sup>.

El manejo del paciente con patología tiroidea subsidiaria de cirugía fue llevado a cabo por un equipo multidisciplinar, formado por especialistas en Endocrinología Infantil, Oncohematología Infantil, Cirugía Pediátrica, Anestesiología Infantil, Radiología Infantil, Genética y Medicina Nuclear. La indicación quirúrgica se estableció según las recomendaciones de las guías internacionales<sup>(3,4)</sup>. En nuestro centro, los pacientes con MEN2 son seguidos en la consulta de Endocrinología Infantil y en Oncohematología Infantil. Una vez realizado el diagnóstico y el estudio de la mutación genética, son derivados a nuestra consulta para la realización de TT sin linfadenectomía, pues esta solo se realiza en caso de sospecha de afectación ganglionar en ecografía o por elevación de calcitonina sérica. La intervención quirúrgica en estos casos se indica dentro de un límite de edad en función de la mutación presente. En caso de MEN2B, la intervención se indica antes



**Figura 1.** Número de cirugías realizadas por año. MEN: neoplasia endocrina múltiple.

del año de vida; en las mutaciones de alto riesgo del MEN2A, antes de los cinco años de vida, y en mutaciones de riesgo moderado, antes de la edad adulta. La cirugía se realiza al diagnóstico en caso de que este se realice por encima del límite de edad establecido.

Todas las intervenciones fueron realizadas por un mismo equipo quirúrgico. En el posoperatorio inmediato, los pacientes ingresaron en la Unidad de Reanimación, donde se realizaron controles de calcio y PTH. Al día siguiente de la intervención ingresaron en planta de Cirugía Pediátrica y fueron dados de alta en 24-48 horas desde la intervención. El tratamiento sustitutivo con hormona tiroidea se instauró desde el alta en caso de realizar una TT, asociando además suplementos con calcio oral y vitamina D en caso de presentar hipoparatiroidismo en los controles posoperatorios.

## RESULTADOS

Se incluyeron 47 pacientes, 29 (61,7%) mujeres, divididos en dos grupos en función del diagnóstico: 30 presentaron un síndrome MEN2 (29 MEN2A y 1 MEN2B) y 17 otras patologías tiroideas (5 carcinomas papilares, 5 adenomas foliculares, 4 bocios multinodulares, 1 carcinoma folicular, 1 carcinoma papilar de conducto tirogloso y 1 Graves-Basedow). La figura 1 muestra la distribución de pacientes por año. La mediana de seguimiento fue de 29 meses (rango de 6 a 171 meses).

### Síndrome MEN2

La intervención en los pacientes con MEN2A se realizó con fines profilácticos, excepto en dos casos de diagnóstico tardío: un niño de 10,7 años con diagnóstico de MEN2B (mutación 918 en el exón 16 del gen *RET*) y una niña de 11,1 años con una mutación de alto riesgo (C634T). En el primer paciente se realizó una TT con linfadenectomía central y lateral. Se diagnosticó de CMT en el estudio de AP y precisó una linfadenectomía radical cervical y mediastínica; este paciente presentó una recidiva cinco años después en forma

**Tabla I. Características de los pacientes con MEN2A y tiroidectomía profiláctica.**

Mutación	Riesgo	Calcitonina	Edad	AP	Mutación	Riesgo	Calcitonina	Edad	AP
C618R	MOD	30,4	2,8	HCC	–	–	–	5,5	HCC
C634T	ALTO	–	3,1	HCC	C634S	ALTO	12,4	6,5	MCC
–	–	3	3,2	HCC	V804L	MOD	2	6,8	Normal
C618R	MOD	3,2	3,4	HCC	C634W	ALTO	23,4	7,3	MCC
C634S	ALTO	6,8	3,4	HCC	C634S	ALTO	19	7,5	MCC
C618W	MOD	6,7	3,9	HCC	C634S	ALTO	14	8,3	MCC
C634T	ALTO	10,5	4,3	HCC	–	–	2,8	8,7	HCC
634	ALTO	7	4,6	HCC	C634Y	ALTO	–	9,2	HCC
C611P	MOD	13,1	4,7	HCC	C634S	ALTO	34	9,5	HCC
T263stop	IND	5,5	5,1	HCC	C630T	MOD	2,1	11,1	HCC
C634S	ALTO	17,2	5,1	MCC	V804M	MOD	2	11,4	Normal
C634T	ALTO	13,6	5,1	HCC	C634W	ALTO	20,7	11,9	MCC
C634T	ALTO	–	5,3	Normal	–	–	–	12,7	MCC
C634Y	ALTO	24,4	5,3	HCC	C609Y	MOD	2	13,7	HCC

Riesgo: riesgo asociado a esa mutación<sup>(4)</sup>, pudiendo ser MOD (moderado), ALTO o el más alto; Calcitonina: niveles de calcitonina previos a la cirugía; AP: resultados de anatomía patológica; Normal: tiroides sin alteraciones histológicas; HCC: hiperplasia de células C; MCC: microcarcinoma.

de metástasis hepáticas y pulmonares que no respondieron al tratamiento, constituyendo el único exitus del estudio. En la segunda paciente se realizó una TT y linfadenectomía central y lateral bilateral, presentando un CMT en el análisis AP. Actualmente se encuentra libre de enfermedad tras recibir yodo ablativo y tras 15 años de seguimiento.

Las características de los 28 pacientes con MEN2A que precisaron cirugía profiláctica (TT sin linfadenectomía) se resumen en la Tabla I. La edad media a la intervención fue de  $6,8 \pm 3,1$  años, y los resultados AP fueron de tejido tiroideo sin alteraciones histopatológicas ( $n = 3$ ), hiperplasia de células C ( $n = 18$ ) y microcarcinoma medular ( $n = 7$ ). En todos los casos existía historia familiar de tumores del espectro MEN, excepto en uno con historia personal de enfermedad de Hirschsprung (EH), en el que se detectó una nueva mutación en el exón 4 (T263Stop) durante el *screening* de mutaciones del gen *RET* que se realiza en todos los pacientes con EH en nuestro centro. El resultado de AP en este paciente fue de hiperplasia de células C. La edad media de los pacientes que presentaron un MCC en la AP fue de  $8,5 \pm 2,8$  años.

En los pacientes con MEN2 no se registró ninguna complicación intraoperatoria ni lesiones de nervio laríngeo recurrente (NLR). El tiempo medio de estancia hospitalaria fue de  $1,4 \pm 0,7$  días. Se presentaron ocho casos de hipoparatiroidismo posoperatorio, recuperándose en todos antes de los seis meses excepto uno, que presentó hipoparatiroidismo persistente con hipocalcemia sintomática.

#### Otras patologías tiroideas

De los 17 pacientes con otras patologías tiroideas, siete (41,2%) presentaban una etiología tumoral maligna. Sus ca-

racterísticas se describen en la tabla II. El sexo predominante fue el masculino (57,1%) y la edad media en el momento de la intervención fue de  $12,4 \pm 3,3$  años. Se realizó PAAF en cuatro pacientes: uno con categoría Bethesda I (siendo el resultado final de hiperplasia nodular), uno con categoría II (siendo el resultado un adenoma folicular) y dos con categoría III (con diagnóstico definitivo de un carcinoma papilar y un carcinoma folicular). No se presentó ningún caso de complicación intraoperatoria ni lesión de NLR, y solo un caso de hipoparatiroidismo transitorio. La estancia hospitalaria fue de  $1 \pm 0$  días.

En el grupo de procesos benignos, cinco pacientes presentaban un adenoma folicular, de los cuales dos presentaban antecedentes personales: una mutación en el gen *DICER1* (antecedente de malformación pulmonar congénita y nefroma multiquístico), y una mutación en el gen *PTEN* comprendida dentro del síndrome Bannayan-Riley-Ruvalcaba. En este grupo se realizaron 4 hemitiroidectomías (HT) y una TT en el caso con la mutación en *PTEN* por alto riesgo de recidiva. Entre los cuatro pacientes con bocio multinodular, tres presentaban antecedentes personales de interés: una mutación en *PAX8* (antecedente de trasplante renal), un paciente con hipoacusia neurosensorial sin mutación identificada y un antecedente de tumor de Wilms metastásico. Los pacientes fueron tratados mediante TT ( $n = 3$ , por el gran tamaño del tiroides) y HT ( $n = 1$ , mutación *PAX8*). Finalmente, un paciente con enfermedad de Graves-Basedow refractaria a tratamiento médico precisó de TT. No se observó ninguna complicación intraoperatoria, lesión de NLR ni hipoparatiroidismo posquirúrgico. La estancia media hospitalaria fue de  $1,3 \pm 0,5$  días.

**Tabla II. Características clínicas de los pacientes con patología tiroidea tumoral (no MEN2).**

Diagnóstico	Antecedentes personales	Procedimiento	Edad	AP	Tratamiento complementario	Evolución largo plazo	Tiempo seguimiento
CP	–	TT + linfadenectomía	6,7	CP + ganglios mediastínicos afectados	Linfadenectomía cervical radical + yodo ablativo	No recidiva	204
Nódulo tiroideo	Neuroblastoma	TT	9,8	CF. Ganglios no afectados	No	No recidiva	36
Recidiva ganglionar de CP	–	Linfadenectomía cervical lateral izquierda	12,0	CP en 1 de 7 ganglios analizados	Yodo ablativo	No recidiva	25
Nódulo tiroideo	–	Hemitiroidectomía izquierda	14,4	CP	Hemitiroidectomía derecha	No recidiva	190
Nódulo tiroideo	–	Hemitiroidectomía derecha	15,4	CP sin afectación ganglionar	Hemitiroidectomía izquierda + yodo ablativo	No recidiva	157
Nódulo tiroideo	–	Hemitiroidectomía izquierda + linfadenectomía	16,0	CP + ganglios afectados	Hemitiroidectomía derecha + linfadenectomía cervical radical. Yodo ablativo	Recidiva ganglionar. Ampliación de linfadenectomía	45
Quiste tirogloso	–	Quistectomía (Sistrunk)	12,7	CP en quiste tirogloso	TT (AP: tejido tiroideo normal)	No recidiva	17

*CP: carcinoma papilar; TT: tiroidectomía total; AP: anatomía patológica.  
Edad en el momento de la cirugía representada en años; tiempo de seguimiento representado en meses.*

## DISCUSIÓN

La cirugía de la glándula tiroides es un procedimiento que, aunque infrecuente, está aumentando su frecuencia en los últimos años. En la presente revisión reportamos la experiencia en nuestro centro durante casi 20 años. Destacamos la importancia del síndrome MEN2 y cómo afecta la edad de la intervención en los resultados oncológicos, la necesidad de un equipo multidisciplinar para el manejo de la patología tiroidea, la experiencia individual del equipo quirúrgico para evitar la aparición de complicaciones y la importancia del estudio genético tanto para diagnóstico como por motivos pronósticos (tanto el síndrome MEN2 como en otras alteraciones genéticas relacionadas con una mayor predisposición a la aparición de tumores tiroideos).

En los últimos años se ha observado un aumento de la incidencia de nódulos tiroideos en la edad pediátrica, reportándose incluso un aumento del 1,1% por año en las últimas décadas<sup>(1,2,10)</sup>. Si a eso sumamos un mayor conocimiento de las mutaciones genéticas y la extensión del consejo genético (sobre todo, en los casos de MEN2), es de esperar un aumento en la necesidad de cirugía tiroidea en los niños<sup>(11,12)</sup>. Los pacientes pediátricos con patología tiroidea tienen unas características específicas que los diferencia de los adultos, como mayor prevalencia de tumores multicéntricos, de mayor tamaño, con mayor afectación ganglionar (31,5% vs. 14,7%) y metástasis pulmonares (5,7% vs. 2,2%)<sup>(13)</sup>. Además, el porcentaje de malignidad de los nódulos tiroideos es superior a

la edad adulta (22-26% en niños vs. 5-10% en adultos)<sup>(5,14,15)</sup>. En nuestro estudio, también hemos observado un aumento de la patología (Fig. 1), así como un elevado porcentaje de malignidad de los nódulos tiroideos. A pesar de esto, la tasa de supervivencia es mayor en la edad pediátrica.

La evaluación de los nódulos tiroideos mediante punción-aspiración con aguja fina (PAAF) se realiza utilizando los mismos criterios que en adultos (según la clasificación Bethesda<sup>(16)</sup>), aunque recientes estudios reportan una mayor proporción de malignidad para cada categoría, incluyendo las no diagnósticas<sup>(17-19)</sup>. Debido a este mayor riesgo de malignización<sup>(6)</sup>, algunos autores como Cherella et al.<sup>(18)</sup> plantean la necesidad de actitudes quirúrgicas más agresivas (TT en lugar de HT). Según nuestra experiencia, recomendamos correlacionar los hallazgos de la PAAF con las características ecográficas<sup>(19)</sup>, ya que en ocasiones el análisis citológico es complejo y puede llevar a errores diagnósticos. Según nuestro protocolo, se realiza una HT en los nódulos sospechosos de malignidad, completando en un segundo tiempo a TT en caso de confirmarse. Creemos que así se logra reducir al máximo el riesgo de recidiva y progresión tumoral debido a la tendencia a la multifocalidad, sin aumentar con ello la morbimortalidad.

En cuanto a los pacientes con MEN2, creemos que un estricto cumplimiento de las recomendaciones de la guía ATA 2015<sup>(4)</sup> es esencial para evitar el desarrollo de un CMT. En nuestra serie, todos los microcarcinomas se detectaron en pacientes cuya intervención se realizó a una edad superior a la recomendada (excepto en un paciente de 5,1 años y una

mutación de alto riesgo), incluso con niveles normales de calcitonina. El CMT se detectó en dos pacientes con diagnóstico tardío, presentando ambos altos niveles de calcitonina prequirúrgica. La realización de linfadenectomía durante la tiroidectomía profiláctica no está recomendada, debido a la baja probabilidad de afectación ganglionar en pacientes sin sospecha de enfermedad avanzada. Al igual que Bussières et al.<sup>(8)</sup>, creemos que la realización sistemática de esta técnica aumentaría el riesgo quirúrgico sin aportar una reducción del riesgo oncológico. Por último, es importante mantener un equilibrio entre el riesgo oncológico, que aumenta con la edad, con el riesgo quirúrgico, mayor en niños pequeños.

La existencia de una mutación genética es muy común en los pacientes pediátricos con patología tiroidea, encontrando alteraciones hasta en el 47% de los tumores malignos<sup>(20)</sup>. Además, confieren una mayor probabilidad de malignización y a edades más precoces<sup>(15)</sup>. En nuestra serie, se detectaron mutaciones en 33 de los 47 pacientes intervenidos (70,2%), correspondiéndose la mayoría (n = 30) con mutaciones en el gen *RET*. Uno de estos pacientes presentaba historia personal de EH. Actualmente, se estima que en la mitad de los casos de EH familiar y hasta el 15-20% de EH no familiar existe una alteración en este gen<sup>(21,22)</sup>, y que entre el 2-5% de pacientes con EH presentan MEN2. Es por eso que en nuestro protocolo de manejo de pacientes con EH se incluye el estudio del gen *RET*, con el fin de poder dar consejo genético y estudiar la necesidad de realizar una tiroidectomía profiláctica<sup>(23)</sup>.

En cuanto a las complicaciones quirúrgicas, no hemos detectado ninguna complicación local (sangrado, hematoma, dehiscencia o infección de herida), ni ningún caso de lesión de NLR. Estudios recientes evalúan la monitorización intraoperatoria del NLR<sup>(24)</sup>; creemos que esta técnica puede ser útil en los casos más complejos, pero su uso rutinario podría añadir morbilidad, sobre todo por el aumento del tiempo quirúrgico. En cuanto a la lesión de las glándulas paratiroides (GP), ocho pacientes presentaron hipoparatiroidismo posoperatorio (17,0%) y solo un caso (2,1%) de hipoparatiroidismo permanente. Esta incidencia de complicaciones es similar o inferior a las publicadas<sup>(25,26)</sup>, donde relacionan una mayor tasa de complicaciones con el descenso de edad de los pacientes y con la necesidad de realizar linfadenectomías.

Durante estos años hemos aprendido que la mayor dificultad de la cirugía se encuentra en el errático camino del NLR y su relación con el tiroides, y en la identificación de las GP. La incorporación de un instrumento sellador/divisor ha facilitado la disección del tiroides, limitando el uso del bisturí monopolar por la transmisión local de calor a estructuras más sensibles, y la disección roma por el alto riesgo de sangrado. En muchas ocasiones es difícil identificar el NLR, por lo que recomendamos realizar la disección siempre subcapsular al tiroides, con especial precaución en el espacio traqueo-esofágico (por donde suele transcurrir el nervio). El punto de inserción del nervio en la tráquea suele ser muy firme, y para completar la tiroidectomía en ocasiones es necesario recurrir al bisturí frío, sobre todo en niños pequeños, debido a la desproporción del

dispositivo sellador/divisor con el tamaño del campo quirúrgico. La identificación de las GP supone un reto quirúrgico en los pacientes más pequeños, donde abundan las adenopatías e incluso se pueden confundir con el timo. Las GP inferiores suelen ser más difíciles de identificar, ya que se encuentran más alejadas del campo quirúrgico y próximas a los restos tímicos, encontrándose, con cierta frecuencia, intratiroides.

Consideramos así que la realización de la cirugía tiroidea es segura en manos de cirujanos pediátricos especializados y con el apoyo de un equipo multidisciplinar<sup>(25)</sup>. Creemos que este tipo de intervenciones se deben realizar siempre por un mismo equipo quirúrgico para aumentar la experiencia individual, ya que hay pocos casos y el campo quirúrgico es muy complejo. Se ha relacionado la reducción en el número de complicaciones con el volumen de procedimientos anuales; algunos autores consideran que se debería realizar un mínimo de 25-30 tiroidectomías por año<sup>(3,27,28)</sup>. Bussières et al.<sup>(25)</sup> defiende que se podrían alcanzar resultados similares con un menor volumen de cirugías anuales, debido a la naturaleza de la especialidad de Cirugía Pediátrica, en la que se acostumbra a intervenir patologías con baja incidencia y alta demanda técnica. Nuestros resultados apoyan esta hipótesis.

Este artículo presenta las limitaciones propias de un diseño retrospectivo. Además, analiza los resultados de un único centro terciario, en el que se derivan pacientes complejos de otros centros. Es por esto por lo que nuestros resultados pueden mostrar una mayor proporción de patología tumoral maligna.

## CONCLUSIONES

La patología quirúrgica tiroidea ha aumentado en los últimos años, aunque sigue representando una patología poco frecuente. Los pacientes pediátricos con lesiones tiroideas presentan una mayor probabilidad de malignidad que la población adulta. El estudio genético y análisis de las mutaciones ha demostrado ser una herramienta indispensable, sobre todo en la prevención del CMT en el síndrome MEN2. Por último, la realización de estas cirugías por parte de un equipo especializado de Cirugía Pediátrica (dentro de un equipo multidisciplinar) es segura y eficaz, reportando una baja tasa de complicaciones y buenos resultados a largo plazo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Hogan AR, Zhuge Y, Pérez EA, Koniaris LG, Lew JI, Sola JE. Pediatric Thyroid Carcinoma: Incidence and Outcomes in 1753 Patients. *J Surg Res [Internet]*. 2009; 156(1): 167-72.
2. Papendieck P, Gruñero-Papendieck L, Venara M, Acha O, Cozzani H, Mateos F, et al. Differentiated thyroid cancer in children: Prevalence and predictors in a large cohort with thyroid nodules followed prospectively. *J Pediatr*. 2015; 167(1): 199-201.
3. Francis GL, Waguespack SG, Bauer AJ, Angelos P, Benvenga S, Cerutti JM, et al. Management Guidelines for Children with Thyroid Nodules and Differentiated Thyroid Cancer. *Thyroid*. 2015; 25(7): 716-59.

4. Wells SA, Asa SL, Dralle H, Elisei R, Evans DB, Gagel RF, et al. Revised American thyroid association guidelines for the management of medullary thyroid carcinoma. *Thyroid*. 2015; 25(6): 567-610.
5. Chow SM, Law SCK, Mendenhall WM, Au SK, Yau S, Mang O, et al. Differentiated Thyroid Carcinoma in Childhood and Adolescence - Clinical Course and Role of Radioiodine. *Pediatr Blood Cancer*. 2004; 42(2): 176-83.
6. Hay ID, González-Losada T, Reinalda MS, Honetschlager JA, Richards ML, Thompson GB. Long-term outcome in 215 children and adolescents with papillary thyroid cancer treated during 1940 through 2008. *World J Surg*. 2010; 34(6): 1192-202.
7. Prete FP, Abdel-Aziz T, Morkane C, Brain C, Kurzawinski TR, Hindmarsh P, et al. Prophylactic thyroidectomy in children with multiple endocrine neoplasia type 2. *Br J Surg*. 2018; 105(10): 1319-27.
8. Bussi eres V, Roy S, Deladoey J, Rousseau  , St-Vil D, Pich  N. Prophylactic thyroidectomies in MEN2 syndrome: Management and outcomes. *J Pediatr Surg [Internet]*. 2018; 53(2): 283-5.
9. Pappa T, Alevizaki M. Management of hereditary medullary thyroid carcinoma. *Endocrine*. 2016; 53(1): 7-17.
10. Corrias A, Mussa A, Baronio F, Arrigo T, Salerno M, Segni M, et al. Diagnostic features of thyroid nodules in pediatrics. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2010; 164(8): 714-9.
11. Margraf RL, Crockett DK, Krautscheid PMF, Seamons R, Calderon FRO, Wittwer CT, et al. Multiple endocrine neoplasia type 2 RET protooncogene database: Repository of MEN2-associated RET sequence variation and reference for genotype/phenotype correlations. *Hum Mutat*. 2009; 30(4): 548-56.
12. Kuhlen M, Fr uhwald MC, Dunstheimer DPA, Vorwerk P, Redlich A. Revisiting the genotype-phenotype correlation in children with medullary thyroid carcinoma: A report from the GPOH-MET registry. *Pediatr Blood Cancer*. 2020; 67(4): 1-9.
13. Al-Qurayshi Z, Hauch A, Srivastav S, Aslam R, Friedlander P, Kandil E. A national perspective of the risk, presentation, and outcomes of pediatric thyroid cancer. *JAMA Otolaryngol - Head Neck Surg*. 2016; 142(5): 472-8.
14. Gupta A, Ly S, Castroneves LA, Frates MC, Benson CB, Feldman HA, et al. A standardized assessment of thyroid nodules in children confirms higher cancer prevalence than in adults. *J Clin Endocrinol Metab*. 2013; 98(8): 3238-45.
15. Guille J, Opoku-Boateng A, Thibeault S, Chen H. Evaluation and management of the solitary thyroid nodule. *Oncologist*. 2015; 20: 19-27.
16. Cibas ES, Ali SZ. The 2017 Bethesda System for Reporting Thyroid Cytopathology. *Thyroid*. 2017; 27(11): 1341-6.
17. Norl en O, Charlton A, Sarkis LM, Henwood T, Shun A, Gill AJ, et al. Risk of malignancy for each Bethesda class in pediatric thyroid nodules. *J Pediatr Surg [Internet]*. 2015; 50(7): 1147-9.
18. Cherella CE, Angell TE, Richman DM, Frates MC, Benson CB, Moore FD, et al. Differences in Thyroid Nodule Cytology and Malignancy Risk between Children and Adults. *Thyroid*. 2019; 29(8): 1097-104.
19. Richman DM, Benson CB, Doubilet PM, Peters HE, Huang SA, Asch E, et al. Thyroid nodules in pediatric patients: Sonographic characteristics and likelihood of cancer. *Radiology*. 2018; 288(2): 591-9.
20. Mostoufi-Moab S, Labourier E, Sullivan L, Livolsi V, Li Y, Xiao R, et al. Molecular Testing for Oncogenic Gene Alterations in Pediatric Thyroid Lesions. *Thyroid*. 2018; 28(1): 60-7.
21. Asai N, Jijiwa M, Enomoto A, Kawai K, Maeda K, Ichihara M, et al. RET receptor signaling: Dysfunction in thyroid cancer and Hirschsprung's disease. *Pathol Int*. 2006; 56(4): 164-72.
22. Tomuschat C, Puri P. RET gene is a major risk factor for Hirschsprung's disease: a meta-analysis. *Pediatr Surg Int*. 2015; 31(8): 701-10.
23. Decker RA, Peacock ML. Occurrence of MEN 2a in familial Hirschsprung's disease: A new indication for genetic testing of the RET proto-oncogene. *J Pediatr Surg*. 1998; 33(2): 207-14.
24. Schneider R, Machens A, Sekulla C, Lorenz K, Weber F, Dralle H. Twenty-year experience of paediatric thyroid surgery using intraoperative nerve monitoring. *Br J Surg*. 2018; 105(8): 996-1005.
25. Bussi eres V, Roy S, Deladoey J, Rousseau  , St-Vil D, Pich  N. Pediatric thyroidectomy: Favorable outcomes can be achieved by a multidisciplinary team of pediatric providers. *J Pediatr Surg*. 2019; 54(3): 527-30.
26. Christison-Lagay E. Complications in head and neck surgery. *Semin Pediatr Surg [Internet]*. 2016; 25(6): 338-46.
27. Tuggle CT, Roman SA, Wang TS, Boudourakis L, Thomas DC, Udelsman R, et al. Pediatric endocrine surgery: Who is operating on our children? *Surgery [Internet]*. 2008; 144(6): 869-77.
28. Adam MA, Thomas S, Youngwirth L, Hyslop T, Reed SD, Scheri RP, et al. Is there a minimum number of thyroidectomies a surgeon should perform to optimize patient outcomes? *Ann Surg*. 2017; 265(2): 402-7.