

## TIROIDES ECTOPICO

### INFORME DE CUATRO CASOS

A. JACOME, P ASCHNER

La presencia de tejido tiroideo en lugar diferente de su localización habitual generalmente implica una falla total o parcial en el descenso normal del tiroides durante su desarrollo embrionario y se denomina tiroides ectópico, catalogándose dentro de las disgenesias tiroideas. También se ha llamado "criptotiroidismo", "tiroides aberrante", "tiroides accesorio" o simplemente "lingual", "hioideo", etc., según su localización que puede ir desde la base de la lengua hasta la situación normal, a lo largo de la línea media del cuello.

Existe controversia en la literatura respecto a las ectopias tiroideas que se encuentran fuera de la línea media (tiroides lateral aberrante), ya que algunos autores las consideran como una forma de carcinoma papilar multicéntrico o al menos muy sospechosa de metástasis, particularmente si la ectopia ocurre en una cadena ganglionar (1,2) aunque esto ha sido rebatido por otros (3,4). La presencia de malignidad en tiroides ectópicos limitados a la línea media (lingual por ejemplo) es rara (5).

Antes del uso rutinario de la gammagrafía tiroidea en nuestro medio, la presencia de tiroides ectópico era detectada durante la resección de una masa en cuello con la impresión diagnóstica de quiste tirogloso, como lo demuestran dos casos previamente informa-

dos (6) y que se revisan nuevamente en este trabajo.

Actualmente ha cobrado importancia el tiroides ectópico como una de las causas de hipotiroidismo no característico en la infancia, y a menudo bioquímico o sin manifestaciones de cretinismo clásico y que puede aparecer en la infancia tardía permitiendo un desarrollo cerebral y un crecimiento linear normales durante la lactancia (7). En este trabajo se comparan los dos casos anteriormente mencionados con otros dos casos en quienes se documentó el tiroides ectópico como causa del hipotiroidismo.

#### Informe de los casos

En 1969 acudieron a la Consulta Externa del Hospital San Ignacio dos pacientes de sexo femenino, de 5 y 9 años de edad, que consultaron por masa en línea media del cuello. En el primer caso se trataba de una masa infrahioidea (5 cm. por encima del manubrio esternal) de 4 x 2 cms. y en el segundo caso de masas hioidea y lingual de 3 x 3. Ambas niñas eran clínicamente eutiroides. En esa época se les midió la captación de  $^{131}\text{I}$  que fue de 6% y 2.7% en 24 horas respectivamente y en el caso No. 2 se practicó una prueba de metabolismo basal reportado en +9, y se midió también el PBI (8.7 ug %) y el colesterol (234 mg %). Ambos casos se llevaron a cirugía con la impresión diagnóstica de quiste tirogloso lográndose preservar la mitad del tejido en el primero. En ambos, el hallazgo de patología fue de bocio coloide y las pacientes recibieron posteriormente hormona tiroidea. Las gammagrafías (Figs. 1 y 2), fueron postoperatorias.

En 1983 se atendieron en la Consulta de Endocrinología del mismo hospital dos pa-

---

Dr. Alfredo Jácome Roca, M.D.F.A.C.P. Profesor Asociado, Departamento Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad Javeriana, Jefe Unidad Endocrinología. Dr. Pablo Aschner Montoya, M.D. Instructor Departamento Medicina Interna, Facultad de Medicina, Universidad Javeriana, Unidad de Endocrinología Hospital San Ignacio, Bogotá.

Solicitud de separatas al Dr. Jácome.

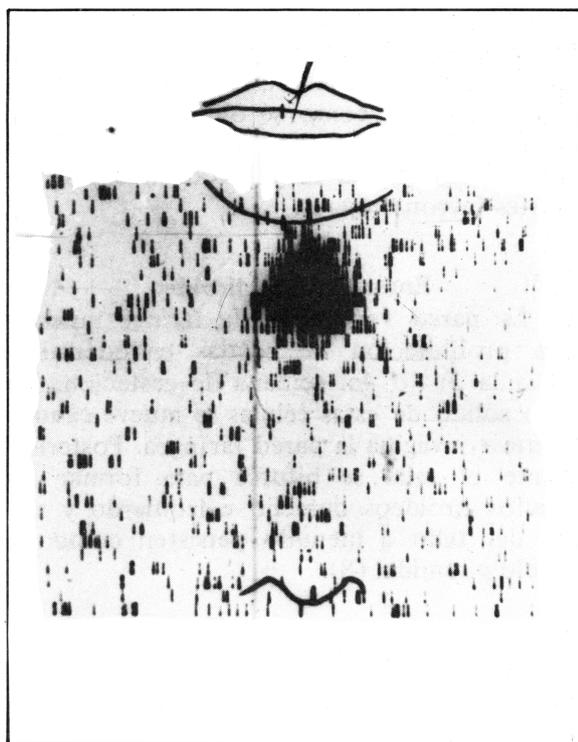


Figura 1

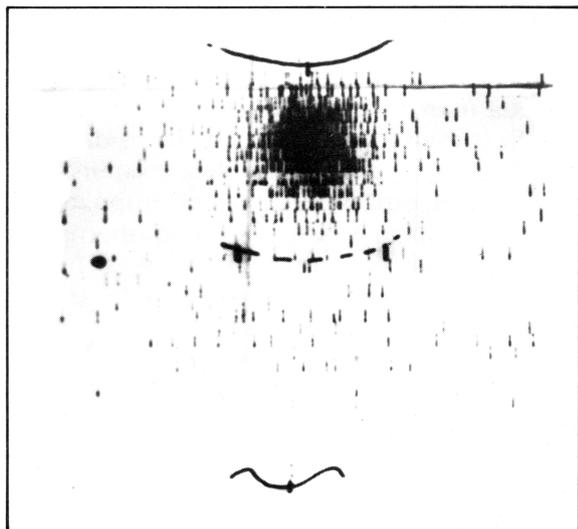


Figura 2

cientes de 61/2 y 24 años (casos 3 y 4). En el caso 3 se trataba de una niña que consultó por talla corta y estreñimiento, síntomas que se hicieron evidentes desde los 4 años de edad. Al examen presentaba una talla de 95 cms. y cortedad relativa del segmento

inferior y cuello sin otros signos de hipotiroidismo. El carpograma demostró un retardo en la maduración esquelética (edad ósea: 2 años) y tenía un T4 en 3.0 ug/dl, T4 N de 0.20, con una TSH en 80 mU/ml. El colesterol estaba en 369 ml%. En un nuevo examen orientado se pudo observar una pequeña masa central en la base de la lengua que gammagráficamente (Tc-99) correspondería a tejido tiroideo ectópico (no hubo captación del trazado en la zona del tiroides normal) (Fig. No. 3). El caso No. 4

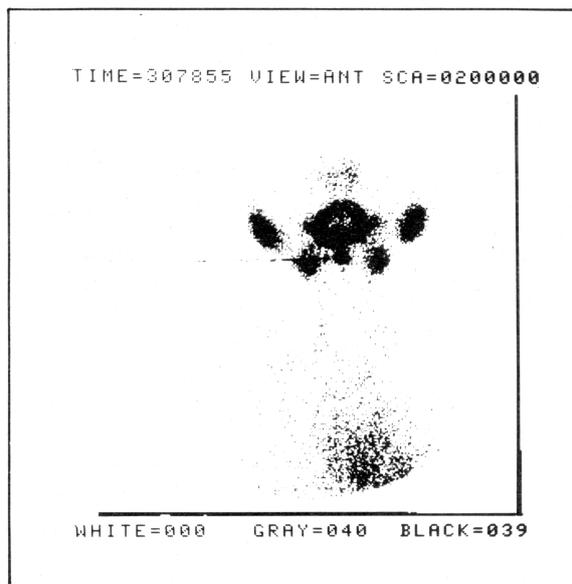
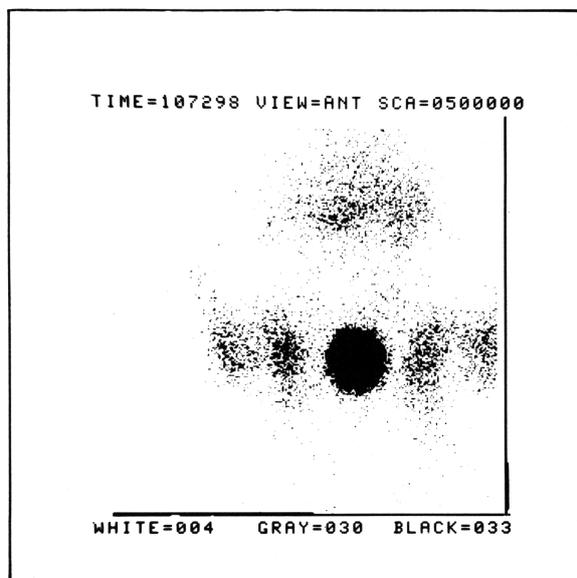


Figura 3

era un joven que consultó por obesidad. Por este motivo a los 5 años de edad le habían iniciado tratamiento con tiroglobulina que suspendió 5 años antes de la consulta actual. Al examen el paciente no presentaba signos francos de hipotiroidismo pero tenía un T4 en 2.7 ug/dl y una TSH en 69 mU/ml. El colesterol estaba en 235 ml%. La gammagrafía con Tc-99 demostró la presencia de tiroides ectópico al parecer lingual (Fig. No. 4) que no fue detectado clínicamente. Nuevamente, no hubo captación del trazador a nivel de la zona del tiroides normal. Ambos pacientes tenían historia de un desarrollo psicomotor normal y al momento del examen no se encontró evidencia de retardo mental. Una vez confirmado el diagnóstico se les inició



**Figura 4.** Las gammagrafías de tiroides obtenidas en 4 pacientes muestran una localización lingual del tiroides ectópico en los casos 2, 3 y 4. El caso 1 era infrahioides y previamente se había resecado la parte inferior de la masa. El 2 tenía una segunda masa tiroidea (la primera había sido previamente resecada) a nivel del hueso hioides.

tratamiento de suplencia con hormona tiroidea. Las pruebas de función tiroidea de los cuatro pacientes pueden observarse en la Tabla 1.

#### COMENTARIOS

Del análisis de nuestros casos se desprende que la posibilidad de ectopia tiroidea debe investigarse gammagráficamente en todo paciente con masa en línea media del cuello especialmente en quien se sospeche un quiste tirogloso y cuando es imprescindible en la valoración prequirúrgica. La resección de tiroides ectópico es innecesaria mientras no se sospeche malignidad, y con frecuencia la escasa función que aún conserva preserva temporalmente al paciente del hipotiroidismo severo. Igualmente debe investigarse en pacientes con hipotiroidismo congénito, infantil o juvenil, donde el hallazgo de una masa en la base de la lengua puede orientar el diagnóstico ya que las ectopias tiroideas más frecuentes son la lingual o la sublingual. Aunque no siempre el tiroides ectópico es hipofuncionante ni requiere sustitución hormonal inicial, ésta sería recomendable si tenemos en cuenta el

alto índice de deserción de nuestros pacientes y la historia natural de esta condición que tiende a la falla primaria de la glándula con el tiempo, como se observó en los dos últimos casos. Al igual que como se observa en la literatura, la mayoría de nuestros pacientes fueron mujeres.

#### Embriogénesis tiroidea

La pared ventral de la faringe muestra una proliferación de células endodérmicas hacia la 3a. o 4a. semana de gestación. Un tallo sólido de estas células se mueve caudalmente e invagina la pared faríngea. Posteriormente el tallo se bifurca para formar los lóbulos tiroideos derecho e izquierdo y restos del tallo a menudo persisten como un lóbulo piramidal (8).

#### Prevalencia

Neinas (8) considera la prevalencia del tiroides ectópico en alrededor de 1 por cada 100.000 pacientes.

#### Incidencia de acuerdo al motivo de consulta

La Incidencia variará si se examinan series de niños con hipotiroidismo, otras de pacientes con masa en el cuello, de niños con hallazgos de tiroides lingual al examen, o de niños con talla corta u obesos, o si se examinan series gammagráficas, etc. En el grupo de 30 niños de Kaplan y cols. (7), 4 consultaron por masa cervical (con eutiroidismo) y 26 fueron estudiados por hipotiroidismo; en 15 se hizo el diagnóstico antes de los 2 años y en 3 después de los 12- años; una cuarta parte de los niños hipotiroideos primarios que ellos seguían tenían tiroides ectópico. Sin embargo, de 19 casos de Abbasi y cols. (9) con hipotiroidismo bioquímicamente documentado, sólo uno tenía tiroides lingual.

Neiman y col. (10) estudiaron la fijación 131-I en 28 pacientes mixedematosos y en 20 de ellos (71.4% ) se observaron tiroides ectópicos. Un diagnóstico de cretinismo esporádico tenían 7 pacientes de Little y col. a quienes se les descubrió luego gammagráficamente una ectopia tiroidea (11). Los pacientes pueden consultar por síntomas de compresión

Tabla 1. Tiroides ectópico - Clínica y función tiroidea.

| Paciente | Edad | Sexo | Clínica   | Función tiroidea   |
|----------|------|------|---|--|
| 1        | 5    | F    | Masa infrahioidea<br>(¿Q. tirogloso?)   | Capt. 131-I = 6%   |
| 2        | 9    | F    | Masa hioidea<br>(¿Q. tirogloso?)  | Capt. 131-I = 2.7%<br>PBI = 8.7 ug<br>MB = + 9<br>Colesterol = 234 mg/dl |
| 3        | 6½   | F    | Talla corta, estreñimiento<br>cuello corto<br>Edad ósea: 2 años<br>Masa base lengua | T4 = 3.0 ug/dl<br>T4 N= 0.20<br>TSH = 80 mu/ml<br>Colesterol: 369 mg/dl  |
| 4        | 24   | M    | Obesidad<br>Tto: con tiroglobulina<br>entre 5 y 19 años                             | T4 = 2.7 ug/dl<br>TSH: 69 mu/ml<br>Colesterol: 235 mg/dl                 |

local o presencia de masa en cuello o en base de la lengua (12, 13, 14, 15).

Klopp y Kirson informaron 18 casos y encontraron cerca de 300 en la literatura (16). En nuestro medio, Jamis tiene una pequeña serie de tiroides linguales no publicados, excepto por un caso ilustrativo (17).

#### Localización

Pueden ser linguales (4, 8, 18) (70% sin glándula en su localización usual) o suprahioideos, yuxtatiroides (10), sublinguales (16 en 30 casos de Kaplan), prelaríngeos (7) o menos frecuentemente intralaringotraqueales o intraesofágicos (4).

#### Clínica

En los casos de tiroides lingual, las manifestaciones más comunes son malestar en la garganta, disfonía, hemoptisis, disnea, disfagia, sialorrea (8, 12, 13, 15). Además de síntomas o signos variables de hipotiroidismo que pueden ser comunes a todas las localizaciones. En la serie de 30 niños de Kaplan (7) los hallazgos fueron retardo en la edad ósea (100%), corta estatura, retardo en el desarrollo, piel y cabellos secos, macroglosia, hernia umbilical, sobrepeso, voz ronca, somnolencia, etc., en orden decreciente de frecuencia.

#### Pruebas funcionales tiroideas

Frecuentemente se observa hipotiroidismo, hipercolesterolemia, disminución en el porcentaje de captación de yodo radioactivo y elevación franca de TSH (> 50 uU/ml) (7, 19).

Dorta y cols. (16) estudiaron el metabolismo del yodo en 6 pacientes con tiroides lingual, 5 de los cuales tenían diversos grados de severidad de hipotiroidismo. La fijación tiroidea es baja en estos pacientes (por ser su estructura similar a la del tiroides fetal, con poca reserva tiroidea); sin embargo, los radios de conversión y la cantidad de yodo radioactivo ligado a proteínas séricas (P.B.I.-131) eran altos mostrando una yodocinética muy rápida. Debido a que la administración de T.S.H. exógena no modificó todos estos parámetros se concluyó que el tejido ectópico se encuentra bajo máxima estimulación endógena de T.S.H. El hipotiroidismo que se presenta en estos pacientes se produce cuando el tiroides es muy pequeño. Si se dan dosis supresivas de hormonas tiroideas, parámetros tales como la captación de I-131, radios de conversión y PBI-131, caen. Un análisis cromatográfico del suero de estos pacientes 24 horas después de que se administró yodo radioactivo mostró que el yodo de la PB I-131 correspondía a tiroxina, viéndose que hay

baja producción de ésta pero no un defecto en su biosíntesis.

### Tratamiento

Se recomiendan dosis supresivas de hormonas tiroideas que servirán a su vez de terapia de suplencia (8, 12) cuyo efecto sobre el crecimiento y la edad ósea es mayor en los menores de 5 años (7).

Algunos autores aconsejan tratamiento quirúrgico en la presencia de síntomas compresivos o cuando se sospecha tejido tumoral maligno (20), o bien homotransplantes de la glándula dentro del tejido muscular, vgr.: músculos abdominales, lo cual permite que ésta sobreviva y se conserve una buena función tiroidea (8, 10, 13). Basados en tres casos, Jain (14) recomendaba exploración del cuello en todos los pacientes con tiroides lingual, con el fin de saber si había o no tejido tiroideo en su localización usual o cerca de ella, pero las técnicas gammagráficas modernas obvian procedimientos invasivos (15). Si las lesiones de la línea media en base de la lengua crecen de manera agresiva o dan lugar a hemorragia o dolor, se recomienda extirpación biopsia (8). Tang-Fui y cols. (21) informaron un caso en que un tiroides ectópico autónomo que simulaba un quiste tirogloso suprimía una glándula normalmente situada; la remoción de la ectopia produjo normalización de la función tisular tiroidea previamente suprimida. En general no se recomienda el uso terapéutico de yodo radioactivo porque puede terminar en encogimiento de la lengua (12).

Las ectopias tiroideas o la presencia de tejido tiroideo fuera de su localización usual se consideran un problema de embriogénesis por falta de descenso normal del tiroides si se encuentran en la línea media del cuello.

Pueden dar síntomas compresivos locales, confundirse con quistes tiroglosos o más frecuentemente dar origen a un hipotiroidismo no característico en la infancia tardía, siendo sin embargo, suficientemente funcionales como para permitir un desarrollo cerebral y crecimiento lineal normales durante la temprana infancia, aunque más tarde fallen en la producción de una cantidad adecuada de hor-

monas que copen las demandas metabólicas aumentadas.

A propósito de cuatro casos que se presentaron, dos como presuntos quistes tiroglosos y dos como hipotiroidismo no característico, revisamos la literatura al respecto haciendo énfasis en la importancia diagnóstica de la gammagrafía y en el tratamiento esencialmente médico.

### SUMMARY

Thyroid ectopy is the presence of thyroid tissue outside its normal anatomic location; it is considered the result of anomalous embryologic development when the aberrant thyroid tissue is found in the midline, along the course of the developing gland. The aberrant thyroid can produce compressive local symptoms, simulate thyroglossal cysts and, more often, be the cause of atypical hypothyroidism in infants; in most cases however, they are functional enough to allow for a normal brain development and a normal linear growth during the first few years of life. In this paper 4 cases of median aberrant thyroid are reported; 2 of them were initially thought to be thyroglossal cysts, the other 2 cases presented as atypical hypothyroidism. The authors emphasize the diagnostic significance of the thyroid scan and the medical therapy of this abnormality.

### BIBLIOGRAFIA

1. - DANOSWIKI T.S. Clinical Endocrinology. Vol. II Thyroid. (1st ed.), Baltimore, The Williams and Williams Co. 1962: 464.
2. - BUTLER J.J., TULINIUS H., IBAÑEZ M., BALLANTYNE AJ., CLARK R.L. Significance of thyroid tissue in lymphnodes associated with carcinoma of the head, neck or lung. Cancer 1967. 20: 103-112.
3. - BLACK M.A., WYLIE J.H., PATTON R.B., MILLER J. M. Does benign thyroid tissue occur in the lateral part of neck? Am. J. Surg. 1966. 112: 475-481.
4. - GERARD-MARCHANT R. Thyroid ectopias J. Chir. 1967. 93: 71-82.
5. - FISH J., MOORE R.M. Ectopic thyroid tissue and ectopic thyroid carcinoma: A review of the literature and report of a case. Ann. Surg. 1963. 157: 212-222.
6. - MATUK A., JACOME A. Ectopia tiroidea asociada con ausencia de tiroides en su localización usual. Univ. Méd. 1970. 12: 120-126.
7. - KAPLAN M., JAULI R., LUBIN E., GRUNABAUM M., LARON Z. Ectopic thyroid gland, clinical study of 30 children and review. J. Pediat. 1978. 92: 205-209.

- 8.- NEINAS F.W., FORMAN C.A., DERINE K.D., WODNER L.B. Lingual thyroid, clinical characteristics of 15 cases. *Ann. Inter. Med.* 1973. 79: 205-210.
- 9.- ABBASI V., RIGTERINK E., CANCELLIERI R. P. Clinical recognition of juvenile hypothyroidism in the early stage. *Clin. Pediat. (Phila)*, 1980. 19: 782-786.
- 10.- NEIMANN N., KELLERSHONHN, C. PIERSON M., and MARTIN J. Role of thyroid ectopy in genesis of Myxedema. *Arch. Frnc. Pediat.* 1958. 15: 315-342.
- 11.- LITTLE G., MEADOR C.K., CUNNINGHAM R., PITMAN J.A. "Cryptothyroidism", major cause of sporadic "athyreotic" cretinism. *J. Clin. Endocrinol.* 1965. 25: 1529-1536.
- 12.- ODDELL, W.D., STEVENSON J.K. and WILLIAMS R. H. Treatment of a lingual goiter with triiodothyronine. *J. Clin. Endocrinol.* 1959. 19: 63-68.
- 13.- LAWSON R.S. Case of lingual thyroid with succesful grafting after operative removal. *Australia & N. Zeland J. Surg.* 1957. 26: 241-243.
- 14.- JAIN S.N. Lingual Thyroid. *Internal Surg.* 1969. 52: 320-325.
- 15.- FEINE V., HARTWEG H. Roentgenologic and scintigraphic demonstration of lingual goiter. *Forschr Geb. Röntgenstrahlen.* 1963. 99: 735-744.
- 16.- KLOOP C.T. and KIRSON S.M. Therapeutic problems with ectopic Noncancerous follicular thyroid tissue in the neck. Eighteen case reports according to etiologic factors. *Ann Surg.* 1966. 163: 653-664.
- 17.- AHUMADA J.J. Valoración de la función tiroidea mediante radionúclidos, I. Pruebas "in vivo". En *La Tiroiología en Colombia*, A. Jácome (Editor). Bogotá, Ediciones Avanzada. 1979:61.
- 18.- DORTA T., BERAND T. AND VANOTTI A. Metabolism in ectopic thyroid. *Schweiz Med. Wehnschr* 1960. 90: 150-153.
- 19.- HERLANT M., LINGUETY M., LAINE E., FOS-SATT P., MAY J.P., LEFEBVRE J. Pituitary adenoma of thyrotropic cells with a syndrome of amenorrhea-galactorrhea in a patient with congenital myxedema due to thyroid ectopia. *Ann Endocrinol.* 1966. 27: 181-198.
- 20.- LONG RTL., EVANS A.M., BEGGS JH. Surginal management of ectopic thyroid: Report of a case with simultaneous lingual and subhyoid median ectopic thyroid. *Ann. Surgery* 1964. 160: 824-827.
- 21.- TANG-FUI SN., MAISEY MN., Mc COLL I. Autonomous ectopic thyroid suppressing a normally situated gland simulating thyroglossal cyst, case report. *Br. J. Surg.* 1980. 67: 143-144.