

Nota Clínica

Ectopia tiroidea dual: hipotiroidismo subclínico tras exéresis de una masa submandibular

P. Abellán Galiana^{a*}, R. Cámara Gómez^a, V. Campos Alborg^a, A. Rivas Sánchez^b, J.V. Salom Fuster^c y C. Muñoz Gómez^c^aServicio de Endocrinología, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España^bServicio de Medicina Nuclear, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España^cServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario La Fe, Valencia, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 10 de abril de 2008

Aceptado el 26 de agosto de 2008

Palabras clave:

Ectopia tiroidea

Tiroides lingual

Hipotiroidismo subclínico

Neoplasia glándula submaxilar

Gammaografía tiroidea

Keywords:

Ectopic thyroid

Lingual thyroid

Subclinical hypothyroidism

Submandibular gland neoplasm

Thyroid scintigraphy

RESUMEN

La ectopia de tejido tiroideo es una entidad clínica poco frecuente, y más aún cuando se presenta en 2 localizaciones diferentes. Se presenta el caso de una mujer de 38 años a la que se diagnosticó ectopia tiroidea dual: submandibular y lingual, tras la exéresis de una masa cervical de crecimiento rápido sospechosa de neoplasia de la glándula submaxilar. A pesar de su baja frecuencia, la posibilidad de ectopia tiroidea se debe considerar cuando se realiza un diagnóstico diferencial de masas cervicales mediante ecografía, gammagrafía tiroidea y punción-aspiración con aguja fina guiada por ecografía.

© 2008 Elsevier España S.L. y SEMN. Todos los derechos reservados.

Dual ectopic thyroid: subclinical hypothyroidism after extirpation of a submaxillary mass

ABSTRACT

Ectopic thyroid tissue is a rare clinical entity, and more so when it is present in two different locations. We present the case of a 38-year-old euthyroid woman with submandibular and lingual ectopic thyroid tissue in the absence of a normally located thyroid gland, diagnosed after the extirpation of an asymptomatic mass misdiagnosed as a neoplasm of the submaxillary gland. Despite its low frequency, the possibility of ectopic thyroid should be considered when making a differential diagnosis of neck masses, using ultrasound, thyroid scan and ultrasound-guided fine-needle aspiration biopsy.

© 2008 Elsevier España, S.L. and SEMN. All rights reserved.

Introducción

El primordio tiroideo es una formación endodérmica de la línea media, situada en la parte posterior de la cavidad oral embrionaria, que contiene los precursores de las células foliculares tiroideas. Posteriormente, estas células forman un divertículo que progresa para dar lugar a la glándula tiroidea definitiva. El tejido embrionario tiroideo durante su descenso permanece conectado al foramen caecum mediante un estrecho canal llamado conducto tirogloso. Los precursores de las células C migran desde la cresta neural a ambos lados del cuello embrionario hasta las cuartas bolsas faríngeas, convirtiéndose en los cuerpos últimos branquiales. Estas células se desplazarán medialmente para acabar localizándose entre los folículos tiroideos¹.

La ectopia de tejido tiroideo (ETT) puede encontrarse en cualquier lugar del trayecto de descenso embrionario del tiroides, desde el foramen caecum hasta el mediastino. Es poco frecuente, sobre todo si coexiste tejido ectópico en más de una localización y, además, hay tejido tiroideo en su localización habitual. Hasta la actualidad se han

descrito escasos casos de ectopia dual²⁻¹², ectopia triple¹³ y ectopia submandibular^{2,8,9,14-18}.

Caso clínico

Mujer de 38 años, diagnosticada 10 años antes de diabetes mellitus tipo 2 asociada a obesidad. Fue remitida al servicio de cirugía maxilofacial para extirpación quirúrgica de una masa submaxilar derecha, de crecimiento rápido, detectada casualmente por la paciente unos meses antes. No refería síntomas locales, disnea, disfonía ni síndrome constitucional. La tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) mostraban una masa de apariencia irregular de 7 x 5 cm en el ángulo submaxilar derecho, un nódulo en el dorso de la lengua, y adenopatías de 1 cm en el espacio submaxilar derecho y menores de 1 cm en los espacios carotídeo y cervical posterior derechos, y submentoniano y supraclavicular izquierdos (figs. 1-3). La ecografía cervical no aportaba mayores datos. La punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de la masa submaxilar no fue diagnóstica ya que el estudio citológico mostró celularidad linfoide polimorfa. Por ello se decidió la extirpación quirúrgica de la masa submaxilar y las cadenas ganglionares. El diagnóstico anatomopatológico definitivo fue adenoma folicular tiroideo de 6 x 4 x 2,5 cm, con cambios degenerativos (hemorragias, calcificaciones y fi-

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: pabloabellan@com.es (P. Abellán Galiana).



Figura 1. Tomografía computarizada que muestra una masa submandibular derecha que desplaza lateralmente la glándula submaxilar (*). La masa presenta características heterogéneas, con áreas quísticas e intensa captación de contraste.

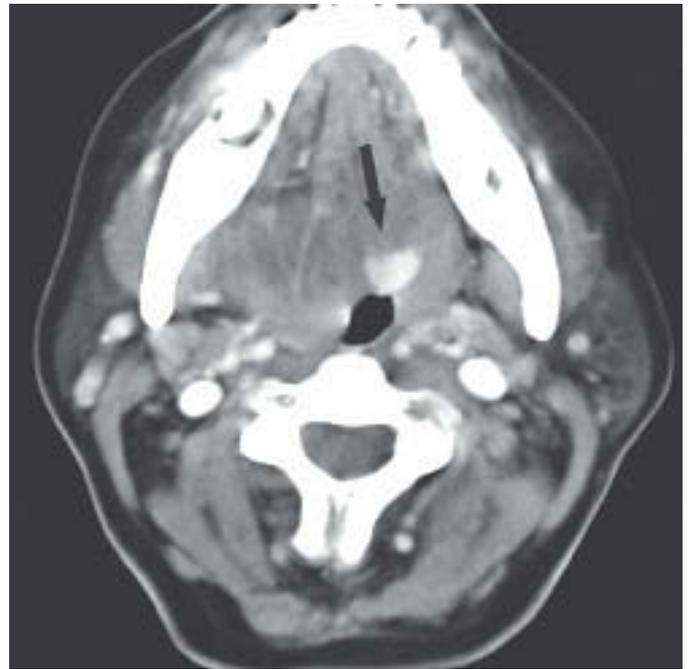


Figura 3. Tomografía computarizada que muestra un nódulo de 1,2 cm detrás de la lengua.

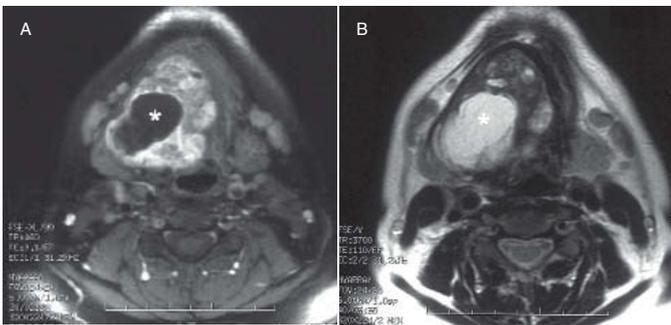


Figura 2. A) Corte axial de resonancia magnética (RM) (T1-weighted) que muestra una masa en el suelo de la boca, que ocupa el espacio submandibular. B) Corte axial de RMN (T2-weighted) que muestra el componente quístico de la masa (*).

brosis) (fig. 4). Las adenopatías presentaban sólo signos inespecíficos de inflamación crónica. Se solicitó estudio de la función tiroidea, en el que se detectó hipotiroidismo primario: TSH 54,3 mIU/l (normal: 0,35-4,94 mIU/l), T4L 0,75 ng/dl (normal: 0,70-1,48 ng/dl). La concentración plasmática de anticuerpos antitiroideos no estaba elevada. La gammagrafía con perteneoctato sódico de ^{99m}Tc confirmó la presencia de tejido tiroideo ectópico sublingual y la ausencia de detección de actividad en el lecho tiroideo. La RM confirmó la desaparición de las adenopatías y la persistencia del nódulo sublingual, correspondiente al depósito de actividad observada en la gammagrafía (fig. 5).

Tras el tratamiento con L-T4 se normalizaron los valores de hormonas tiroideas. En la actualidad la paciente, tras 5 años de seguimiento, permanece asintomática.

Discusión

La ETT es una entidad rara, más frecuente en mujeres que en varones^{2,4}. Su prevalencia es de 1/200.000 personas, y aumenta hasta 1/6.000 en pacientes con enfermedad tiroidea¹⁹. En las disgenesias tiroideas puede aparecer hasta en un 50% de los casos¹. En series de autopsias se ha encontrado una prevalencia de 0,17 /1.000 autopsias de adultos⁵. Aunque la ETT en los adultos puede detectarse a cual-

quier edad, el diagnóstico suele establecerse en etapas de estrés fisiológico como la pubertad⁴ y el embarazo²⁰.

La ETT puede encontrarse en cualquier lugar del trayecto de descenso embrionario, en la línea media anterior cervical, desde el agujero ciego hasta el mediastino^{21,22}. La localización más frecuente es la lingual (hasta un 90% de casos publicados)^{1,5,15}. Se han publicado muy pocos casos de ETT laterales a carótidas y yugulares⁹, como la presente en nuestro caso. Aunque en principio se atribuían a la persistencia del cuerpo último branquial, se ha demostrado que son consecuencia de una migración anómala del primordio medial, única fuente de células foliculares tiroideas, y su presencia no presupone que se trate de una metástasis linfática de un carcinoma tiroideo, como se pensaba previamente^{1,14}.

El resto de localizaciones atípicas de tejido tiroideo (tabla 1) puede ser el resultado tanto de una migración anómala como de una diferenciación heterotópica de células indiferenciadas pluripotenciales^{1,5}.

Hay casos descritos de ETT con agregación familiar²³, pero en humanos no se han identificado alteraciones genéticas relacionadas con la aparición de tiroides sublingual, a diferencia de lo que ocurre en ratones de experimentación¹.

La ETT diagnosticada en la edad adulta suele ser asintomática. Otras veces puede causar síntomas compresivos con sensación de cuerpo extraño⁸, disfonía²⁴, disfagia²⁵ o disnea²⁶, dependiendo de la localización. En alguna ocasión se ha diagnosticado por sangrado de la ectopia²⁷ o por dificultad para realizar una intubación⁸. En recién nacidos puede dar lugar a estridor e, incluso, muerte por asfixia²⁸. La confusión con asma bronquial suele darse en los raros casos de ETT traqueal^{29,30}.

La ETT puede presentar cualquier tipo de patología tiroidea, siendo la más frecuente el hipotiroidismo subclínico. El hipotiroidismo franco se produce hasta en un tercio de los casos y el hipotiroidismo congénito se asocia en el 22-60% de casos a ETT². La elevada frecuencia de hipotiroidismo se debe a que en el 70-80% de los casos no se encuentra tejido tiroideo en su situación habitual^{5,15,16,31}. La función tiroidea de nuestra paciente se determinó en varias ocasiones en los años previos a la aparición de la masa cervical, y fue normal. Sin embargo, no se evaluó cuándo apareció la masa sub-

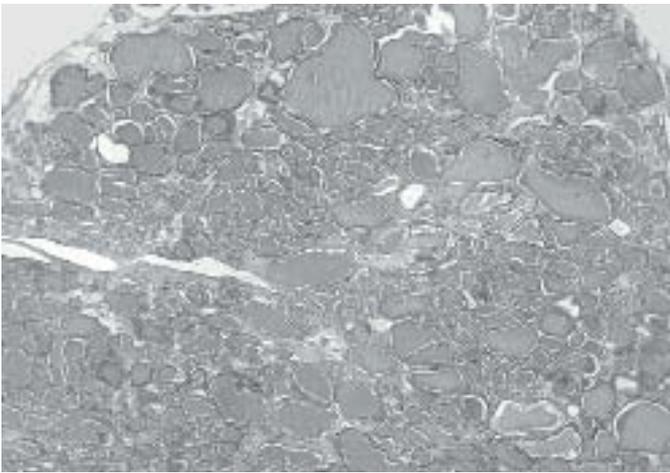


Figura 4. Microfotografía de sección histológica de la masa submaxilar (tinción hematoxilina-eosina) que muestra una imagen con adenoma folicular tiroideo.

maxilar al no relacionarla con tejido tiroideo. Se podría postular que, en nuestra paciente, el tejido tiroideo funcionante era el ectópico localizado a nivel submaxilar. Si se hubiera producido una disminución de la síntesis y la secreción de hormonas tiroideas por él, se hubiera estimulado la producción hipofisaria de tirotrófina (TSH). Los valores elevados de esta hormona serían responsables del mantenimiento de una concentración plasmática adecuada de hormonas tiroideas y del crecimiento del tejido ectópico submaxilar. Tras la extirpación de éste es evidente el desarrollo de un cuadro franco de hipotiroidismo.

El crecimiento local de las ETT submandibulares puede ser la primera manifestación clínica de éstas, haciendo que se confundan con tumores de la glándula submaxilar¹⁵. Muchas veces sólo se establece el diagnóstico, como ocurrió en nuestro caso, por el estudio histológico tras el tratamiento quirúrgico¹⁵.

Si la ETT única es poco habitual, más rara es la presencia de 2 localizaciones ectópicas diferentes de forma simultánea. En el caso que se presenta coexistía una ETT submaxilar con otra sublingual. Hay 3 casos descritos previamente de ETT dual en localizaciones similares^{2,8} y, como en nuestro caso, en ninguno había glándula tiroidea eutópica. Hay otros casos descritos donde la glándula tiroidea coexiste con una ETT submandibular^{15,17}, siendo en uno de ellos la glándula tiroidea atrófica¹⁸.

Las pruebas más útiles para establecer el diagnóstico de ETT son la ecografía, la gammagrafía con ^{99m}Tc y la realización de PAAF,

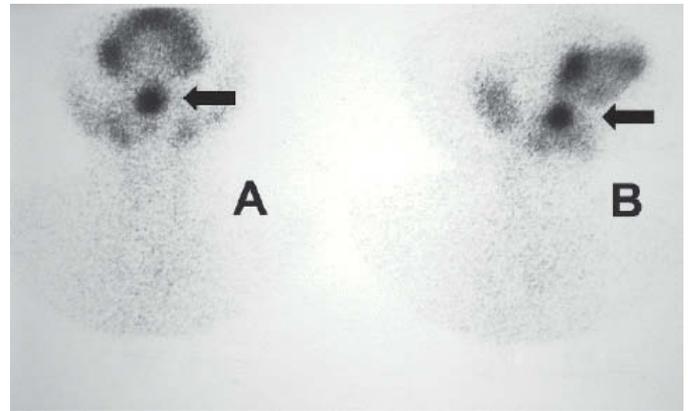


Figura 5. Gammagrafía tiroidea con ^{99m}Tc tras cirugía, proyección frontal (A) y lateral derecha (B), que muestra un foco de captación en la base de la lengua y ausencia de actividad en el lecho tiroideo.

preferentemente dirigida por ecografía. Todas pueden ayudar a diferenciar la ETT de focos de metástasis de un carcinoma diferenciado de tiroides y de quistes del conducto tirogloso. El 1-2% de los supuestos quistes tiroglosos son en realidad ETT¹⁶. En nuestro caso la PAAF y la ecografía no ayudaron al diagnóstico. El tamaño de la masa submaxilar era tan grande que distorsionaba las estructuras cervicales, haciendo difícil la interpretación de la ecografía. La gammagrafía confirmó el diagnóstico de tiroides ectópico sublingual.

La mayoría de autores recomiendan el seguimiento a largo plazo de las personas con ETT y el tratamiento con levotiroxina si hay hipotiroidismo y/o bocio sintomático o tan grande que condicione problemas estéticos⁴. El tratamiento quirúrgico estaría indicado si hay síntomas compresivos, si se sospecha malignidad, por razones estéticas, o cuando se asocie sangrado o tirotoxicosis⁴. Si la cirugía no puede realizarse por edad avanzada y/o presencia de morbilidades asociadas, el tratamiento con yodo-131 puede ser una alternativa^{8,18}.

El autotrasplante de tiroides lingual se ha llegado a realizar con éxito en la glándula submandibular (en la zona lateral cervical bajo el esternocleidomastoideo) y en los músculos rectos del abdomen⁸. En todo caso, antes de indicar un tratamiento, se debe valorar individualmente a cada paciente considerando el tamaño de la lesión, la presencia de síntomas, las complicaciones locales, el grado de angustia que genere, la edad, la existencia de comorbilidades y la función tiroidea⁸.

En conclusión, aunque es poco frecuente la existencia de una ETT, y más si no está localizada en la línea media, debería tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las masas cervicales, para lo cual la ecografía, la gammagrafía con ^{99m}Tc y la PAAF dirigida por ecografía pueden ser de gran ayuda.

Tabla 1

Localizaciones de la ectopia tiroidea

Trayecto embrionario	Localizaciones aberrantes
Línea media	
Lingual ^{1-6,8}	Glándula salival parotídea ³⁵
Sublingual ¹	Intracardiaca ⁵
Suprahioidea ⁸	Intrapulmonar ³⁶
Hioidea ⁶	Aorta ascendente ³⁴
Subhioidea ^{4,7,10}	Axila ³⁷
Intralaringea ³³	Cutánea ³⁸ (cervical)
Intra traqueal ²⁶⁻²⁷	Mama ¹⁴
Mediastino anterior ¹⁸	Subdiafragmática
Mediastino posterior ¹⁹	Porta hepática ⁵
Esófago ¹⁴	Submucosa duodenal ⁵
Intra tímica ³⁴	Mesenterio intestinal delgado ⁵
	Hilio esplénico ⁵
Lateral	Páncreas ⁵
Submandibular ^{2,8-9,14-18}	Pared vaginal ⁵
Bifurcación carotídea ¹⁵	Trompas de falopio ⁵
	Glándula suprarrenal ⁵
	Vejiga urinaria ⁵

Bibliografía

- De Felice M, di Lauro R. Thyroid development and its disorders: genetics and molecular mechanisms. *Endocr Rev.* 2004;25:722-46.
- Madhavi C, Kumar R, Arun M. Dual ectopic thyroid: case series and review of the literature. *Clin Nucl Med.* 2007;32:1-5.
- Kisakol G, Gonen S, Kaya A, Dikbas O, Sari O, Kiresi D, et al. Dual ectopic thyroid gland with Graves' disease and unilateral ophthalmopathy: a case report and review of the literature. *J Endocrinol Invest.* 2004;27:874-7.
- Al-Akeely MH. Dual thyroid ectopia. *Saudi Med J.* 2003;24:1021-3.
- Ghanem N, Bley T, Altheofer C, Hogerle S, Langer M. Ectopic thyroid gland in the porta hepatis and lingua. *Thyroid.* 2003;13:503-7.
- Hod N, Mindlin L, Cohenpour M, Horne T. Double ectopic thyroid. *Pediatr Radiol.* 2002;32:859-61.
- Kumar R, Khullar S, Gupta R, Marwah A, Drm MA. Dual thyroid ectopy: case report and review of the literature. *Clin Nucl Med.* 2000;25:253-4.
- Hazarika P, Siddiqui SA, Pujary K, Shah P, Nayak DR, Balakrishnan R. Dual ectopic thyroid: a report of two cases. *J Laryngol Otol.* 1998;112:393-5.
- Sironi M, Assi A, Andruccioli M, Spreafico G. Submandibular ectopic thyroid gland. *Clin Nucl Med.* 1996;21:585.
- Matsumoto T, Ogata E, Yamamoto M, Aiyoshi Y, Nagataki S. Thyroid hormone for-

- mation in ectopic thyroid gland. A case study. *Acta Endocrinol (Copenh)*. 1978;87:728-33.
11. Long RT, Evans AM, Beggs JH. Surgical management of ectopic thyroid: Report of a case with simultaneous lingual and subhyoid median ectopic thyroid. *Ann Surg*. 1964;160:824-7.
 12. Basu S, Fair N. Dual ectopic thyroid. *Indian Pediatrics*. 2006;17:741.
 13. Barai S, Bandotheadayaya GP, Kumar R, Malhotra A, Halanik D. Multiple ectopic thyroid masses in hypothyroid child. *Pediatr Radiol*. 2004; 34:584.
 14. Zieren J, Paul M, Scharfenberg M, Menenakos C. Submandibular ectopic thyroid gland. *J Craniofac Surg*. 2006;17:1194-8.
 15. Mace AT, McLaughlin I, Gibson IW, Clark LJ. Benign ectopic submandibular thyroid with a normotopic multinodular goitre. *J Laryngol Otol*. 2003;117:739-40.
 16. Kumar R, Sharma S, Marwah A, Moorthy D, Dhanwal D, Malhotra A. Ectopic goiter masquerading as submandibular gland swelling: a case report and review of the literature. *Clin Nucl Med*. 2001;26:306-9.
 17. Feller KU, Mavros A, Gaertner HJ. Ectopic submandibular thyroid tissue with a coexisting active and normally located thyroid gland: case report and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod*. 2000;90:618-23.
 18. Sambola-Cabrer I, Fernández-Real JM, Ricart W, Barbas JF, Ollé M, Teruel J. Ectopic thyroid tissue presenting as a submandibular mass. *Head Neck*. 1996;18:87-90.
 19. Randolph GW, Maniar DM. Thyroglossal duct cysts and ectopic thyroid. *En CD; Up To Date* 2005. Vol. 13 No. 2.
 20. Abrante Jiménez A, Pérez Fernández F, Cordero Fraile A, Delgado Moreno F. Hypertrophy of lingual ectopic thyroid gland in pregnancy. A clinical case. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 1993;44:43-6.
 21. Mollar-Puchades MA, Merino-Torres JF, Segovia-Portolés R, Abellán-Galiana P, Gómez-Vela J, Piñón-Sellés F. Ectopic thyroid tissue and graves' disease in an elderly patient. *Thyroid*. 2006;16:701-2.
 22. Sakorafas GH, Vlachos A, Tolumis G, Kassaras GA, Anagnostopoulos GK, Gorgogianis D. Ectopic intrathoracic thyroid: case report. *Mt Sinai J Med*. 2004;71:131-3.
 23. Carmi D, Laron Z. Ectopic thyroid in siblings. *J Endocrinol Invest*. 1991;14:151.
 24. Tincani AJ, Martins AS, del Negro A, Araujo PP, Barretto G. Lingual thyroid causing dysphonia: evaluation and management. Case report. *Sao Paulo Med J*. 2004;122:67-9.
 25. Bayram F, Kulahli I, Yuce I, Gokce C, Cagli S, Deniz K. Functional lingual thyroid as unusual cause of progressive dysphagia. *Thyroid*. 2004;14:321-4.
 26. Koch CA, Picken C, Clement SC, Azumi N, Sarlis NJ. Ectopic lingual thyroid: an otolaryngologic emergency beyond childhood. *Thyroid*. 2000;10:511-4.
 27. Chiu TT, Su CY, Hwang CF, Chien CY, Eng HL. Massive bleeding from an ectopic lingual thyroid follicular adenoma during pregnancy. *Am J Otolaryngol*. 2002;23:185-8.
 28. Hickman W. Congenital tumors of the base of the tongue pressing down the epiglottis and the larynx and causing death by suffocation 16 hours post birth. *Trasn Patho Soc Lond*. 1869;20:160.
 29. Bowen-Wright HE, Jonklaas J. Ectopic intratracheal thyroid: an illustrative case report and literature review. *Thyroid*. 2005;15:478-84.
 30. Muysoms F, Boedts M, Claeys D. Intratracheal ectopic thyroid mass. *Chest*. 1997;112:1684-5.
 31. Fumarola A, Trimboli P, Cavaliere R, Coletta I, Veltri A, di Fiore A, et al. Thyroid papillary carcinoma arising in ectopic thyroid tissue within a neck branchial cyst. *World J Surg Oncol*. 2006;4:24.
 32. López-Aznar J, García Sanchos L, Rivas Sánchez A, Alonso Monfort J, Bello Arqués P, Velasco RP. Tiroides ectópico normofuncionante en la edad adulta. A propósito de cuatro casos. *Rev Esp Med Nuclear*. 1998;17:40-4.
 33. Jiménez Oliver V, Ruiz Rico R, Dávila Morillo A, Fernández Ruiz E, Ruiz del Portal JM, Pérez Arcos JA, et al. Intra-laryngeal ectopic thyroid tissue. Report of one case and review of the literatura. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2002;53:54-9.
 34. Spinner RJ, Moore KL, Gottfried MR, Lowe JE, Sabiston DC Jr. Thoracic intrathymic thyroid. *Ann Surg*. 1994;220:91-6.
 35. Mysorekar VV, Dandekar CP, Sreevathsa MR. Ectopic thyroid tissue in the parotid salivary gland. *Singapore Med J*. 2004;45:437-8.
 36. Bando T, Genka K, Ishikawa K, Kuniyoshi M, Kuda T. Ectopic intrapulmonary thyroid. *Chest*. 1993;103:1278-9.
 37. Kuffner HA, McCook BM, Swaminatha R, Myers EN, Hunt JL. Controversial ectopic thyroid: a case report of thyroid tissue in the axilla and benign total thyroidectomy. *Thyroid*. 2005;15:1095-7.
 38. Maino K, Skelton H, Yeager J, Smith KJ. Benign ectopic thyroid tissue in a cutaneous location: a case report and review. *J Cutan Pathol*. 2004;31:195-8.