

Tiróide ectópica de dupla localização

Dual location ectopic thyroid

João Elói Moura • João Ganho • Francisco Branquinho • Edite Portugal • Arnaldo Guimarães • João Henriques Pereira • Carlos Cruz

RESUMO

Introdução: A Tiróide Ectópica é uma entidade clínica rara cuja incidência varia entre 1/3000 a 1/10000. A Tiróide Ectópica de dupla localização é uma entidade ainda mais rara. A patogénese é incerta. A localização ectópica mais frequente é no dorso da língua mas, os gânglios cervicais, as glândulas sub-mandibulares e a traqueia são também encontrados. Os autores apresentam um caso clínico de tiróide ectópica de dupla localização: lingual e sub-mandibular.

Material e métodos: Apresentação de um caso clínico.

Resultados: Doente de 60 anos com queixas de disfagia e sensação de tumefacção da base da língua. Após a realização de exames complementares de diagnóstico foi colocada a hipótese diagnóstica de tiróide ectópica de dupla localização (lingual e sub-mandibular). Foi submetida a excisão total das lesões e encontra-se clinicamente bem.

Conclusão: A existência de tecido tiroideu ectópico deve ser uma hipótese diagnóstica a considerar em massas cervicais e da base da língua. Esta entidade é muitas vezes assintomática e parece ser mais prevalente na população em geral do

que os raros casos relatados fazem crer. Só uma orientação diagnóstica adequada das massas cervicais podem levar a uma terapêutica correcta, evitando-se iatrogenias
Palavras-chave: Tiróide ectópica; Tiróide lingual

ABSTRACT

Introduction: The ectopic thyroid is a rare disorder which incidence ranges from 1 / 3000 to 1 / 10000. The dual location of ectopic thyroid is even a more rare entity. The pathogenesis is uncertain. The most common ectopic location is in the base of the tongue, but they could be also found in cervical ganglia, in sub-mandibular glands and in the trachea. The authors present a case of double ectopic thyroid location: lingual and sub-mandibular.

Methods: Presentation of case report.

Results: Patient of 60 years old with complaints of dysphagia and sensation of swelling at the base of the tongue. Following the completion of additional tests the diagnosis of dual ectopic thyroid location (sub-lingual and mandibular) was placed. The patient was submitted to total excision of the two lesions and is clinically well.

Conclusion: The presence of ectopic thyroid tissue should be a diagnosis to consider in cervical masses and the base of the tongue. This entity is often asymptomatic and appears to be more prevalent in the general population than the rare cases reported make us believe. Only a proper orientation of the cervical masses diagnoses may lead to a correct treatment, avoiding iatrogenesis

Keywords: Ectopic thyroid, lingual thyroid

João Elói Moura

Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar de Coimbra

João Ganho

Departamento de Cabeça e Pescoço – Instituto Português de Oncologia de Coimbra Francisco Gentil, E.P.E.

Francisco Branquinho

Serviço de Otorrinolaringologia – Instituto Português de Oncologia de Coimbra Francisco Gentil, E.P.E.

Edite Portugal

Serviço de Otorrinolaringologia – Instituto Português de Oncologia de Coimbra Francisco Gentil, E.P.E.

Arnaldo Guimarães

Serviço de Otorrinolaringologia – Instituto Português de Oncologia de Coimbra Francisco Gentil, E.P.E.

João Henriques Pereira

Departamento de Cabeça e Pescoço – Instituto Português de Oncologia de Coimbra Francisco Gentil, E.P.E.

Carlos Cruz

Departamento de Cabeça e Pescoço – Instituto Português de Oncologia de Coimbra Francisco Gentil, E.P.E.

João Elói Gonçalves Pereira de Moura

Rua Francisco Lucas Pires, nº119, 2º Dto
 3030-249 Coimbra
 Telf: 966655520 / 239040666
 Email: jeloimoura@gmail.com

Trabalho apresentado como comunicação livre no 55º Congresso Nacional da Sociedade Portuguesa de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial

INTRODUÇÃO

Tiróide ectópica é uma entidade clínica que compreende a localização de tecido tiroideu fora do seu local topográfico normal ou seja, anteriormente ao segundo, terceiro e quarto anéis traqueais na linha média cervical. A incidência de ectopia tiroideia é calculada em 1/3000 a 1/10000 (em consultas de tiróide e na população em geral respectivamente)^{1, 2, 3, 4}. A tiróide ectópica de dupla localização é uma entidade clínica com a localização de tecido tiroideu em duas localizações ectópicas independentes, sendo uma realidade ainda

mais rara do que aquela de localização única, havendo poucos casos descritos na literatura mundial⁵. A sua apresentação pode ser em qualquer idade, sendo mais frequente no sexo feminino com uma proporção de 3-4:1¹⁻⁴.

Foi descrita pela primeira vez em 1869 por Hickman^{1,3} e parece resultar de um defeito na migração do tecido tireoideu entre a 3ª e 7ª semana de gestação. A tiróide ectópica de localização no dorso lingual (tiróide lingual) é a localização única mais frequente (90%), mas também pode ser encontrada na região sub-mandibular, intralaringotraqueal, mediastínica, esofágica, cardíaca, nos gânglios cervicais, sistema porta-hepático, vesícula biliar ou ovário^{1,3}.

Os autores descrevem um caso de tiróide ectópica de dupla localização e uma revisão sobre o tema.

MÉTODO

Descrição de caso clínico. Doente de 60 anos observada na consulta ORL do IPO-FG de Coimbra por disfagia e sensação de tumefacção da base da língua com diagnóstico de Tiróide Ectópica de dupla localização.

RESULTADO

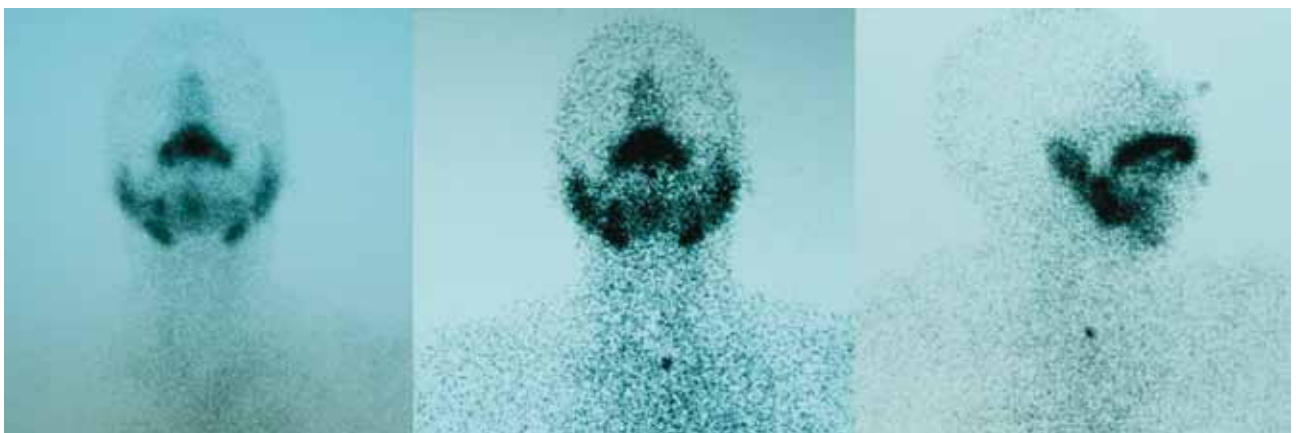
Apresentação de caso clínico:

Doente do sexo feminino com 60 anos enviada à consulta de ORL do IPO-FG de Coimbra por sensação de tumefacção da base da língua e disfagia com evolução superior a 30 anos. Tratava-se de doente já seguida no IPO por carcinoma mamário invasivo *in situ*, tendo sido submetida a mastectomia esquerda, quimioterapia e terapêutica hormonal adjuvante.

Ao exame físico apresentava uma tumefacção da base da língua atrás do V lingual e sub-mandibular. Sem adenopatias.

FIGURA 2

Cintigrafia com Iodo-131



Fez TAC: “na região sub-lingual e sub-mandibular identifica-se uma volumosa (3x3x7cm) lesão expansiva heterogénea lobulada com contorno regular bem definido. Na região retro-basal e lingual, uma lesão expansiva sólida hiperdensa heterogénea com contorno regular e bem definido que mede 25x25x25mm”.

FIGURA 1

Tumefacção da base da língua



Foram colocadas as seguintes hipóteses diagnosticas: Hipertrofia da glândula sub-lingual; Neoformação; Quisto do tiroglossos; Quisto da base da língua; Tiróide lingual. Com estas hipóteses diagnosticas foram efectuados: ecografia cervical: “tiróide praticamente imperceptível na loca. Em localização sub-mandibular, apresentando plano de clivagem com as glândulas sub-mandibulares, observa-se volumosa formação heterogénea sólida, com múltiplas formações nodulares isorreflectivas e zonas quísticas”; Cintigrafia com iodo: verifica-se ausência de captação de radiofármacos na região cervical anterior e observa-se área difusa de captação pouco intensa e irregular a nível da projecção

do mento, aspecto cintigráfico compatível com a presença de tecido tiroideu ectópico. Fixação tiroideia de iodo 131 às 24 horas de 20,4%; provas de função tiroideia sem alterações.

Após diagnóstico de tiróide ectópica com dupla localização foi proposto tratamento supressor sob acompanhamento da Endocrinologia. Por ausência de diminuição do tamanho, após 6 meses de tratamento, em Decisão Terapêutica de Endocrinologia foi acordada a excisão das localizações ectópicas tiroideias.

A doente foi submetida a excisão de tiróide sub-mandibular e lingual. No acto operatório foi encontrada a lesão sub-mandibular sob o músculo Milo-hioideu bilateral, não sendo necessária a excisão das glândulas sub-mandibulares. O lobo esquerdo era o mais volumoso, e a irrigação fazia-se por um ramo da artéria facial. Sem prolongamento para a base da língua. A tiróide lingual estava situada atrás do V lingual, até à valécula. Havia um *foramen cecum* perfeitamente evidente.

Doente teve alta ao 5º dia sem intercorrências. O exame anatómico-patológico confirmou o diagnóstico: Hiperplasia folicular nodular com áreas de remanejamento.

A doente encontra-se bem a efectuar terapia hormonal com levotiroxina em estado laboratorial e clínico eutiroideu.

DISCUSSÃO

Hoje é consensual que o aparecimento de tecido tiroideu ectópico se deve a uma falha na embriogénese da tiróide, nomeadamente na migração do tecido tiroideu do pavimento ventral da faringe para o seu local cervical anterior normal.

Embriologicamente a glândula tiróide desenvolve-se entre a 3ª e a 7ª semana de gestação a partir de um divertículo endodérmico entre a 1ª e 2ª bolsa faríngea. A língua inicia a sua embriogénese ao mesmo tempo com relação anatómica estreita com o canal tiroglosso. Na 7ª semana de gestação a glândula tiróide é uma bolsa endodérmica localizada no *foramen cecum* (resquício do canal tiroglosso). A tiróide normal desce ao longo do canal desde o foramen cecum, na língua, até à sua posição normal na região cervical anterior, a nível do segundo, terceiro ou quarto anel traqueal⁶. Existem algumas teorias diversas sobre existência de tecido tiroideu ectópico¹:

1-Falha na descida da glândula durante a embriogénese. É descrito recentemente o papel de anticorpos maternos contra os antigénios tiroideus fetais neste processo fisiopatológico³.

2-Sequestro de nódulos tiroideus durante tiroidites,

traumatismos ou hiperplasia nodular.

3-Presença de tecido tiroideu sem aspecto neoplásico nos gânglios cervicais.

4-Formação teratomatosa, principalmente extracervical.

5-Iatrogenia cirúrgica com implantação intraoperatória de células tiroideias normais em outros locais do pescoço (embora este processo seja mais comum em neoplasias).

6-Anomalias branquiais durante o desenvolvimento embriogénico.

7-Factores exógenos como deficiência em Iodo (maior incidência em zonas do globo com défice de iodo endémica)⁷.

Mas, historicamente estas não foram as opiniões dominantes da comunidade científica. Desde a década de 40 alguns autores tentavam provar que a até então denominada tiróide lateral aberrante se tratava de uma metástase linfática de carcinoma oculto bem diferenciado da tiróide. Em 1966 Block *et al* publicaram 2 casos de tecido tiroideu lateral em que foi realizado concomitantemente tiroidectomia total com esvaziamento cervical modificado. Em ambos os casos não foi encontrada prova histológica de tumor. Em 1980 Heldonis *et al* descreveram pela primeira vez a existência de tecido ectópico sub-mandibular, sem sinais de neoplasia¹. Apesar de hoje se pensar que a teoria benigna é a mais correcta, deve-se sempre pesquisar a existência de tumor tiroideu primário ou de malignização de tecido tiroideu ectópico, descrito por Subramony *et al* em 1997⁸.

A maioria dos casos pode permanecer assintomática. Apesar da baixa incidência desta entidade clínica, tiróide lingual foi encontrada em 10% de uma série de autópsias. O tamanho variava de microscópico a alguns centímetros de maior diâmetro⁹. Os sintomas encontrados são devidos sobretudo ao efeito de massa causando disфонia, disfagia, sensação de corpo estranho, dispneia, tosse crónica ou hemorragia^{2,3}. Estados de hipotiroidismo são frequentes e cretinismo pode ser também um sintoma associado.

A hipertrofia da glândula tiroideia ocorre em resposta a elevações dos níveis de TSH, assim, em situações fisiológicas de elevação de TSH como a puberdade, gravidez, trauma, infecção e menopausa, o tecido tiroideu ectópico também aumenta de tamanho, ocasionando ou aumentando os sintomas.

Um exame físico completo com avaliação endoscópica da via aérea superior, para determinar a existência de ectopia, inspecção da faringe e laringe, ou exclusão de outras possíveis anomalias como hemangioma, quistos valeculares ou hipertrofia da amígdala lingual é mandatório.

Provas de função tiroideia devem ser efectuadas. Estas podem ser normais ou demonstrar uma hipofunção tiroideia (em 70%³) com diminuição de T₃ e T₄ e aumento dos níveis de TSH e tiroglobulina.

Exames imagiológicos de confirmação são indispensáveis para o diagnóstico e avaliação. A cintigrafia com Iodo ou com Tecnécio são os mais utilizados. O primeiro é o exame mais sensível e específico para detecção da existência, tamanho, distribuição e actividade de tecido tiroideu ectópico e a presença ou ausência de glândula tiróide no seu local habitual. O segundo é menos específico mas, é mais barato, a sua semi-vida é menor e fornece informações importantes⁷.

O estudo por TAC é um método preciso na determinação do tamanho da lesão, e pode ser efectuado sem contraste pela acumulação de iodo no tecido tiroideu. A RMN é mais precisa na determinação das relações de tecidos moles da lesão e fornece o estudo sagital da lesão. Em massas sub-mandibulares e cervicais laterais, a ecografia de tecidos moles é um exame a considerar. Relembrando a possibilidade de metastização cervical de tumor primário ou malignização de tecido tiroideu ectópico, pensamos que a ecografia cervical para estudo de massas e/ou gânglios cervicais é mandatória. A citologia por punção aspirativa deste tipo de lesões pode ser uma ajuda diagnóstica mas, a impossibilidade de afastar a hipótese de neoplasia na presença de tecido normal na amostra¹, e os riscos de hemorragia intratável ou tirotóxicose aguda, levam alguns autores a desaconselhar este procedimento^{2,3}.

O tratamento deste tipo de lesões permanece controverso. O guia inicial de tratamento deve ser a presença ou ausência de sintomas. Em casos sintomáticos ou de grande aumento de tecido tiroideu, a terapêutica hormonal supressiva, com hormona tiroideia exógena, deve ser o primeiro tratamento a considerar. A hormona exógena tem como objectivo a supressão de TSH, retirando o estímulo para o crescimento glandular. O controlo clínico e laboratorial deve ser efectuado a cada 3 meses. Este intervalo de tempo pode ser encurtado em situações previsíveis de stress como puberdade ou gravidez².

A intervenção cirúrgica deve ser reservada para doente sintomáticos ou que aumentaram as queixas durante a terapia hormonal supressiva e em suspeita de neoplasia. Situações como hemorragia recorrente, disfagia (com diminuição do aporte nutricional adequado), disфонia e dispneia grave devem ser submetidos com urgência a tratamento cirúrgico.

Há várias décadas os tecidos ectópicos cervicais, como eram considerados malignos, eram tratados com esvaziamento cervical com radioterapia¹. Hoje a excisão

completa da lesão ectópica é o tratamento cirúrgico de eleição. Para a tiróide lingual a via suprahióideia e transhióideia fornece uma boa via com boa exposição da lesão, a via trans-oral também é utilizada em alguns centros mas, a exposição da lesão é de menor qualidade e a morbilidade é maior.

Uma alternativa à cirurgia é a utilização de iodo radioactivo para ablação do tecido tiroideu. Mas, o comportamento do tecido ainda é imprevisível, e há descrições de tecidos ectópicos que podem precisar de doses maiores de radioactividade para a ablação. Este método pode estar reservado em casos em que a cirurgia está contra-indicada (como em doentes mais idosos).

Em casos de hemorragia incontrolável, a embolização vascular pode estar indicada.

Após tratamento cirúrgico ou de ablação da glândula um tratamento hormonal de substituição com levotiroxina deve ser instituído.

No caso apresentado a doente apresentava uma dupla localização de tecido tiroideu ectópica independente. Além da falha embriológica na descida de tecido tiroideu, também terá havido alguma anomalia branquial que poderá justificar a localização sub-mandibular do tecido tiroideu ectópico.

Apesar das suas dimensões serem consideráveis, o facto de apenas aos 60 anos ter procurado orientação diagnóstica e terapêutica é justificado pela situação oncológica prévia da doente, pelo estado eutiroideu e pela evolução lenta do aumento glandular deste caso. No estudo diagnóstico utilizámos a ecografia cervical pela localização das lesões (estudo sub-mandibular), a cintigrafia com Iodo por ser mais sensível no estudo de tecido tiroideu e por nos dar informações sobre a actividade do tecido e a TAC para um estudo mais detalhado das dimensões e relações anatómicas das lesões.

Apesar do estado eutiroideu, foi proposto tratamento médico hormonal supressivo devido às queixas decorrentes do efeito massa. Como este não teve sucesso, a cirurgia por via externa foi efectuada e a doente encontra-se clinicamente sem queixas.

CONCLUSÃO

A Tiróide ectópica de dupla localização é uma entidade clínica muito rara mas, a existência de tecido tiroideu ectópico deve ser uma hipótese diagnóstica a considerar em massas cervicais e da base da língua. Esta entidade é muitas vezes assintomática e parece ser mais prevalente na população em geral do que os casos relatados fazem crer. O tratamento com terapêutica hormonal supressiva deve ser de primeira linha mas,

em casos de falência, ou se a situação clínica assim o justificar, a excisão cirúrgica total está indicada. Só uma orientação diagnóstica adequada das massas cervicais podem levar a uma terapêutica correcta, evitando-se iatrogenias.

Referências bibliográficas

- 1-Dias, N; Ximenes-Filho, J; Mazeto, G; Bachi, C; et al. Tiróide ectópica cervical lateral. Relato de caso e revisão de literatura. Rev. Bras. Otorrinolaringol 2002;68(1):128-31,
- 2-Kumar, V; Nagendhar, Y; Prakash, B; Chattopadhyay, A; et al. Lingual thyroid gland: Clinical evaluation and management. Indian J of Pediatr, 2004;71(12):62-64.
- 3-Sargin, H; Kabacan, G; Köseogullari, O; Sanli, A. Three cases of lingual thyroid and review of the literature. Turk J Endoc Metabol, 2003;3:131-135
- 4-Anand, S; Sood, V; Kumar, P; Suryanarayna KM; et al. Lingual thyroid. MJAFI, 2006;62(2): 184-85.
- 5-Basu, S; Nair, N. Dual ectopic thyroid. Letters to the editor, Indian Pediatr, 2006;43:741
- 6-Kutlu, R; Kalcioğlu, T; Baysal, T; Sigirci, A; et al. Lingual thyroid: a case report. <http://jradiology.com/arts/46.pdf>
- 7-Demir, H; Berk, F; Isgoren, S; Erdinçler, R; et al. Subhyoid ectopic thyroid with mediolateral location in a developmentally retarded child with hypothyroidism in an iodine deficiency region. Ann Nuclear Med, 2002;16(7):483-86.
- 8-Subranomy, C; Baliga, M; Lemos L. Follicular carcinoma arising in ectopic thyroid tissue: case report with fine-needle aspiration findings. Diagn Cythopathol. 1997;16:39-41 (citado em 1.)
- 9-Sauk, SS. Ectopic lingual thyroid. J. Pathol 1970;102:239-43.