

CASO CLÍNICO

TEJIDO TIROIDEO ECTÓPICO INTRALARÍNGEO. PRESENTACIÓN DE UN CASO CLÍNICO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

V. JIMÉNEZ OLIVER, R. RUIZ RICO, A. DÁVILA MORILLO, E. FERNÁNDEZ RUIZ, J.M. RUIZ
DEL PORTAL, J. A. PÉREZ ARCOS, G. RODRÍGUEZ BARÓ

SERVICIO DE ORL. HOSPITAL CLÍNICO UNIVERSITARIO "VIRGEN DE LA VICTORIA". MÁLAGA.

RESUMEN

El tiroides ectópico es un tejido tiroideo que no se localiza en su posición anatómica normal. Se han descrito cuatro grupos de tiroides ectópico a nivel del tracto aereodigestivo superior: lingual, sublingual, tirogloso e intralaringotraqueal, siendo el lingual la localización más frecuente. El tiroides intralaringotraqueal es un trastorno raro, constituyendo el 7% de todos los tumores intratraqueales. Es la forma de tiroides ectópico que más frecuentemente pasa desapercibido y origina la clínica más severa. Su etiopatogenia no es bien conocida, existiendo dos teorías que tratan de explicar la aparición de tejido tiroideo

aberrante en el interior de la luz traqueal: "la teoría de la malformación" y "la teoría invasiva". Su mayor incidencia se da en mujeres de mediana edad. A nivel intralaringotraqueal la localización más frecuente es la pared posterolateral izquierda. La clínica de presentación habitual es la disnea progresiva alta, destacando la asociación con un cuadro bociógeno en el 75% de los casos. Presentamos el caso clínico de una paciente de 42 años con un tiroides ectópico subglótico. Discutimos los aspectos más relevantes con relación a la embriología, diagnóstico y tratamiento de estas lesiones.

PALABRAS CLAVE: Tiroides ectópico. Neoplasia laríngea. Glándula tiroides.

ABSTRACT

INTRALARYNGEAL ECTOPIC THYROID TISSUE. REPORT OF ONE CASE AND REVIEW OF THE LITERATURE

Ectopic thyroid is any thyroid tissue not located in his normal anatomic situation. There have been described four general groups within the upper aerodigestive tract: lingual, sublingual, thyroglossal and intralaryngotracheal. Intralaryngotracheal thyroid tissue is rare and constitute 7 per cent of all intratracheal tumours, and it represents a problem of diagnosis and management. The controversy about the genesis of this tumours remains. There are two established theories: "the malformation theory" and "the in-

growth theory". These tumours affect more frequently adult female. Intralaryngotracheal thyroid have been mainly reported on the posterior-left wall of the trachea. The most common clinical feature is stridor due to progressive upper airway obstruction. Up to 75% of the intralaryngotracheal goiters are associated with and external goiter. This paper reports a case of ectopic subglottic thyroid in a 42 year-old-female. The embryology, diagnosis and management of this tumours are discussed.

KEY WORDS: Ectopic Thyroid. Laryngeal neoplasms. Thyroid gland.

Correspondencia: V. Jiménez Oliver. Servicio de ORL. Hospital Clínico Universitario "Virgen de la Victoria". Campus de Teatinos s/n. 29010 Málaga.

Fecha de recepción: 18-7-2000

Fecha de aceptación: 1-2-2001

INTRODUCCIÓN

El tiroides ectópico es un tejido tiroideo que no se localiza en su posición anatómica normal. A nivel del tracto aerodigestivo superior se distinguen cuatro grupos en función de su localización: lingual, sublingual, tirogloso e intralaringotraqueal. No obstante, también se ha encontrado tejido tiroideo ectópico en otras localizaciones más raras como son: nódulos linfáticos cervicales, pericardio, senos piriformes, esófago cervical, mediastino superior, septum interventricular cardíaco, cayado aórtico, diafragma y conducto hepático común. La existencia de este tejido en la región subglótica y traqueal representa una de las formas más raras y severa de ectopia tiroidea. Clínicamente constituye una causa infrecuente de obstrucción respiratoria alta progresiva, y presenta dificultades diagnósticas y terapéuticas.

Presentamos el caso clínico de una paciente con tejido intralaringotraqueal a nivel subglótico, destacando los principales aspectos en relación con su etiopatogenia, clínica, diagnóstico y tratamiento.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer, de 42 años de edad, con antecedentes personales de alergia a betalactámicos, amigdalectomía y apendicectomía. Destacaba haber sido sometida, cinco años antes, a lobectomía subtotal izquierda por bocio nodular adenomatoso, con niveles de hormonas tiroideas dentro de la normalidad (TSH, T3 y T4).

La paciente acudió nuevamente a la consulta de Endocrinología refiriendo dificultad respiratoria alta progresiva, de meses de evolución, y por haberse notado una tumoración en la región anterior del cuello. En la exploración física cervical se apreció a la palpación un nódulo de unos 3 cm de tamaño aproximadamente, duro, no doloroso, en el lóbulo tiroideo izquierdo, sin palpase adenopatías cervicales. Tras la realización de una ecografía tiroidea y PAAF del nódulo tiroideo se confirmó la sospecha de recidiva del bocio nodular adenomatoso, permaneciendo con niveles hormonales tiroideos TSH, T3 y T4 normales. El estudio radiológico simple evidenció desplazamiento de la tráquea a la derecha.

Ante esta situación, y sospechando que la dificultad respiratoria alta fuese debida a la compresión y al desplazamiento traqueal por el bocio, se realizó una tiroidectomía subtotal bilateral. En el postoperatorio inmediato, la paciente presentó un

cuadro de apnea aguda tras la extubación en el quirófano, requiriendo la realización de una traqueostomía de urgencia.

Posteriormente, la paciente fue explorada y estudiada por el Servicio de ORL, realizándose una exploración fibrolaringoscópica, que evidenció una estenosis subglótica subtotal, por una masa redondeada, vascularizada, lisa, con revestimiento mucoso de aspecto normal, que asentaba en la pared posterolateral izquierda de la subglotis, y que no impresionaba de malignidad (figura 1). Se tomó biopsia en ese mismo momento. La exploración de supraglotis y glotis fue rigurosamente normal, así como el resto de la exploración ORL.

Se realizó TAC cervical (figura 2) verificando la existencia de una masa endoluminal subglótica-subcricoidea, de 2 por 1,5 cm, que obliteraba la luz a dicho nivel. Con RMN (figura 3) se confirmó lo apreciado en la TAC y se descartó la posibilidad de tratarse de un condroma ante la particular localización.

El resultado anatomopatológico (figura 4) fue de tejido tiroideo maduro en corion submucoso, confirmando el diagnóstico de tejido tiroideo ectópico intralaringotraqueal, a nivel subglótico.

La determinación de hormonas tiroideas, posterior a la intervención tiroidea, resultó en elevación de TSH (8,94 mui/ml), con niveles normales de T3 y T4. Se realizó así mismo determinación de Anticuerpos AntitPO y AntiTG con resultados negativos. La paciente siguió una terapia hormonal supresora con Tiroxina 125 mg/día desde la realización de la tiroidectomía subtotal bilateral.

Se realizó una gammagrafía tiroidea con Tc 99 para asegurarnos que no se trataba del único tiroides funcional del organismo, previa a la exéresis de la tumoración tiroidea ectópica.

Se realizó tratamiento quirúrgico por vía endoscópica, mediante laringoscopia directa. Para la exéresis de la tumoración, y una vez confirmada la histología benigna y la ausencia de invasión posterior, utilizamos un microdesbridador a través del traqueostoma, con control visual por laringoscopia. Se colocó prótesis subglótica (figura 5) autoexpandible de silicona con maya de poliéster (Poliflex-stent). Actualmente la paciente presenta una buena luz subglótica, aunque persiste la traqueotomía como profilaxis de complicaciones.

DISCUSIÓN

El tiroides ectópico es un tejido que no se localiza en su posición anatómica normal: parte anterior de la tráquea a nivel del 2º, 3º y 4º anillos tra-

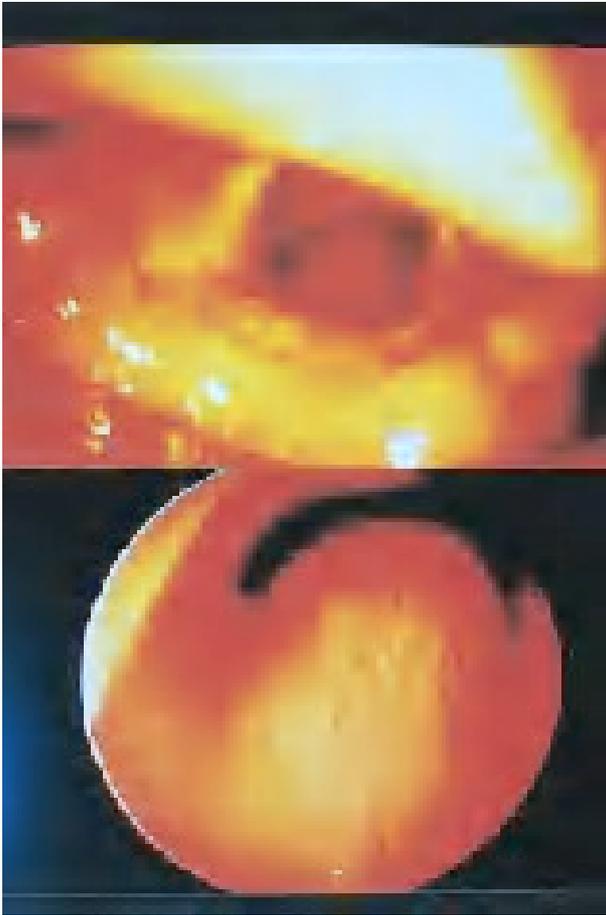


Figura 1. Superior: Imagen de la tumoración a través de la traqueotomía, con óptica rígida de 70°. Inferior: Imagen endoscópica de la tumoración subglótica.

queales en la línea media cervical¹. En el tracto aérodigestivo superior puede aparecer en cualquier punto del trayecto que surge del descenso embriológico del tejido tiroideo normal desde su punto de origen en la base de la lengua, hasta su posición final en la pared anterior de la tráquea^{2,3}. Así, se distinguen cuatro grupos fundamentales a este nivel: lingual, sublingual, tirogloso y laringotraqueal. No obstante, también se ha encontrado tejido tiroideo ectópico en otras localizaciones más raras como son: nódulos linfoides cervicales, pericardio, senos piriformes, esófago cervical, mediastino superior, septum interventricular cardíaco, cayado aórtico, diafragma y conducto hepático común⁴.

Embriológicamente, la formación del esbozo tiroideo comienza entre la 3ª y 4ª semanas del perio-



Figura 2. TAC cervical: masa endoluminal redondeada de 1,5 a 2 cm de diámetro, a nivel subglótico.

do del desarrollo fetal, presentándose como una invaginación endodérmica entre el 1º y 2º arcos branquiales, para introducirse en el suelo de la faringe, *foramen caceum*, crecer y descender por la línea media del cuello hasta su final localización, permaneciendo conectado al saco faríngeo por su pie, que formará el conducto tirogloso, el cual involuciona y se atrofia entre la sexta y octava semana fetal⁵.

La forma más frecuente de tiroides ectópico es el lingual representando el 90% de los casos (6). El tiroides ectópico intralaringotraqueal es muy poco frecuente, representando el 7% de todos los tumores intratraqueales (1:4000-8000)^{7,8}. De los 125 casos descritos el 90% se presentan en pacientes adultos pertenecientes a países de Europa Central, con antecedentes de bocio endémico^{9,10,3}. La mayoría de éstos correspondían a mujeres (3:1) adultas que fueron inicialmente diagnosticadas de bronquitis asmática. Son pocos los casos descritos durante la infancia^{11,12}.



Figura 3. Superior: en la RMN se aprecia estenosis subglótica por la tumoración tiroidea (flecha). Inferior: TAC: reconstrucción tridimensional: tumoración redondeada a nivel subglótico.

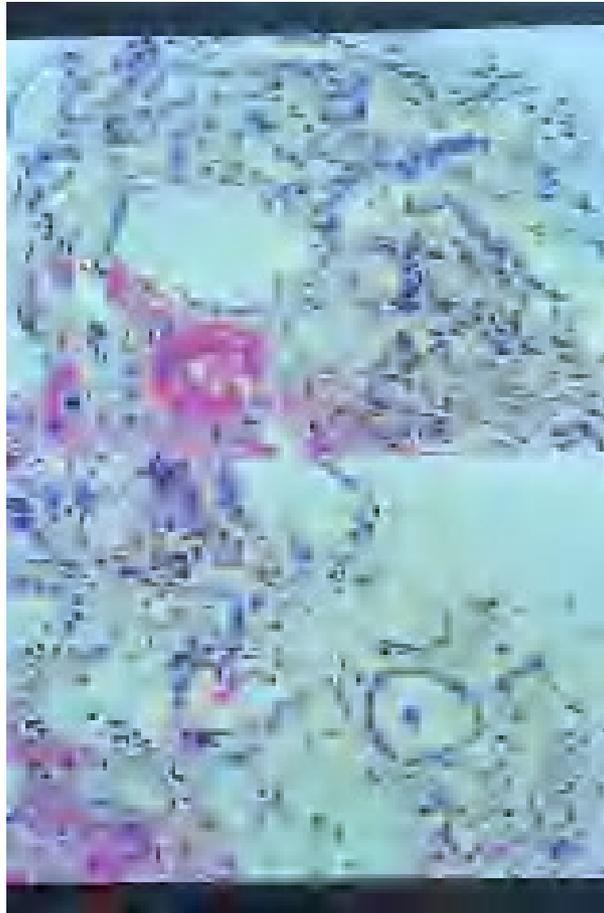


Figura 4. Fotografías microscópicas a 100 y 400 aumentos, mediante técnica de hematoxilina-eosina. Tejido fibroadiposo laxo con restos de tejido tiroideo de apariencia atrófica.

La localización habitual del tiroides ectópico intralaringotraqueal es la pared posterolateral izquierda de la tráquea¹³. De los casos revisados en la literatura tan sólo Donegan y Wood, en 1985, describen tiroides ectópico a nivel subglótico¹⁴, como en nuestro caso.

Existen dos teorías que tratan de explicar la etiopatogenia del tejido tiroideo aberrante en la luz laringotraqueal: la "teoría de la Malformación (malformation theory)", descrita por Von Bruns en 1878¹⁵, que defiende el origen de una pequeña porción de tejido embrionario del tiroides principal, secuestrada posteriormente por el crecimiento del esbozo traqueal embrionario, no existiendo comunicación con la porción externa de la glándula tiroides. La localización izquierda característica es defendida por Hammar, descubriendo en 1920 que el cuerpo tiroideo lateral derecho descendía más caudalmente y se fusionaba más precozmente con el esbozo tiroideo medial que el izquierdo⁹. Más

tarde, Hulten en 1937 concluye que este resto de tejido no fusionado era rodeado y encapsulado por el crecimiento traqueal de forma mucho más tardía, mostrando una proporción de 4:1 de tejido tiroideo ectópico izquierdo respecto al derecho¹³. Falk explica la causa de la localización posterior traqueal, a la menor resistencia que ofrece a la penetración, la pared posterior de la tráquea, debido a su constitución por tejido conectivo laxo, respecto al pericondrio y cartílago de la pared anterior (tras una revisión de 9 casos de tiroides intratraqueal en niños, todos ellos en la pared posterior¹⁶; y la "teoría Invasiva (ingrowth theory)" descrita por Paltauf en 1892¹⁷, que defiende ser el resultado de la invasión directa de tejido tiroideo maduro a través del cartílago traqueal, tras la revisión de una serie de casos donde se apreciaba la presencia de un puente de tejido tiroideo que conectaba

las porciones intra y extraluminales de la glándula tiroides, la cual sucedía durante periodos de gran actividad tiroidea: menarquia, adolescencia y embarazo, coincidiendo con la edad en la que los pacientes comienzan a presentar la sintomatología. La falta de tejido mesenquimal entre la glándula tiroides y la tráquea permitiría al tiroides embrionario formar una sólida adherencia con la tráquea, con posterior invasión a través del cartílago¹⁷. La "invasión intrauterina" del cartílago traqueal por el tiroides explicaría la presencia en recién nacidos de puentes de tejido tiroideo, conectando las porciones intra y extraluminales de la glándula (Krafka, 1937), lo que llevó a Wegelin en 1958 a proponer la división de masas tiroideas intratraqueales en dos grupos: falsos tiroides aberrantes, originados durante el período pre o neonatal, formando un puente de unión a través de la pared cricotraqueal con la glándula tiroides; y verdaderos tiroides aberrantes, desarrollados en el embrión a partir de un depósito aislado de tejido tiroideo perdido^{18,8,1}.

La presentación clínica habitual del tiroides ectópico intralaringotraqueal es de dificultad respiratoria progresiva de meses-años de evolución, en mujeres de mediana edad^{8,14, 19-23}, confundida en casi la totalidad de los casos con cuadros de hiperreactividad bronquial sin respuesta al tratamiento broncodilatador^{8,12}, precipitando finalmente en disnea alta aguda con estridor. Característicamente la clínica aguda se ve favorecida por situaciones que producen un aumento del tejido tiroideo: menstruación o embarazo^{9,10}. Otros síntomas de presentación son: ortopnea, disfonía progresiva y crisis de atragantamiento. En el 100% de los casos recogidos en la literatura, el estado hormonal de la glándula tiroidea era de eutiroidismo^{14,10,20,21}. La asociación entre la presencia de tiroides intratraqueal y bocio difuso es del 75%. La incidencia de malignización de tejido tiroideo ectópico es del 11%¹⁰.

Las pruebas diagnósticas de elección son la laringoscopia y la broncoscopia directas con toma de biopsia^{8,14}, que nos aportarán información sobre la localización, dimensiones e histología de la lesión. Macroscópicamente veremos una lesión semiesférica, de color rojo vinoso, recubierta por un fino epitelio que transparenta una importante red vascular. La TAC cervical nos permitirá determinar la zona de implantación, así como el tamaño de la lesión²⁰. Mediante una gammagrafía tiroidea descartaremos que el tejido tiroideo ectópico sea el único funcionando antes de realizar una exéresis quirúrgica de la lesión²⁰.

El diagnóstico diferencial se realizará principalmente con el carcinoma escamoso laríngeo sub-

glótico. Otras lesiones malignas que hemos de descartar son el carcinoma adenoquístico y el linfoma. Entre las lesiones benignas encontramos: tuberculosis y sífilis laringotraqueal, depósitos subglóticos de amiloide, angiomas, lipomas, fibromas, papilomas y encondromas y sus degeneraciones malignas^{10,14,19,20,22,23}.

Para el tratamiento del tiroides intralaringotraqueal se han propuesto varios esquemas terapéuticos, que van desde el seguimiento y control visual de la tumoración, hasta el tratamiento médico con supresión hormonal y ablación tiroidea con yodo 131, o su extirpación mediante técnicas quirúrgicas. También se ha descrito el autotrasplante bajo el esternocleidomastoideo²⁰, cuando el tejido tiroideo resecado es funcional y único en el organismo. Actualmente el tratamiento de elección es la cirugía^{8,14}, siendo discutida la técnica a emplear. La mayoría de los autores defienden la cirugía abierta por laringotraqueofisura^{4,8,14,21}, y posterior colocación de un tutor o stent intralaringotraqueal. Se ha descrito, igualmente, exéresis directa por vía endoscópica (con o sin láser), en casos en los que no existan signos de malignización. La excisión con láser permite disminuir la reacción inflamatoria local y controlar mejor la hemorragia⁹, con la desventaja de que la fulguración del tejido imposibilita el estudio anatomopatológico ulterior^{8,21}. Pensamos que el uso del microdesbridador, a través de la traqueotomía, permite una fácil exéresis de estas lesiones, sobre todo en casos claramente benignos y localizados. El tratamiento más adecuado se individualizará para cada paciente, debiendo tener en cuenta la edad, tamaño de la lesión, sospecha de malignización o infección, existencia de sintomatología o complicaciones, niveles de hormonas tiroideas, la existencia de tiroides en localización normal y su funcionalidad, presencia de neoplasia tiroidea invasiva y finalmente el grado de obstrucción de la vía aérea. La aparición de disnea y/o estridor de origen traqueal implica siempre la realización de una traqueotomía terapéutica-profiláctica^{2,3,8,9}. Se administrará terapia hormonal supresora con hormonas tiroideas, para prevenir el crecimiento de posibles restos tiroideos^{14,20}.

Entre las complicaciones quirúrgicas se encuentran: disnea, hemorragia, fístula traqueoesofágica, reacciones locales (edema laríngeo)⁸, parálisis recurrencial e infecciones. Tan sólo se ha descrito un caso catastrófico de hemorragia recidivante, que obligó a una laringectomía total¹⁰.

El pronóstico del tiroides ectópico intralaringotraqueal es muy bueno, no existiendo en la li-

teratura revisada ningún caso de recidiva tras su exéresis quirúrgica. La mortalidad asociada a las complicaciones es muy variable según los distintos autores, oscilando entre el 9,6% (52 casos) de

Dowling et al. y el 12,5% (56 casos) de Thoren⁸⁻¹⁰; siendo las infecciones y la no prevención de la permeabilidad de la vía aérea las principales causas de muerte⁸.

REFERENCIAS

- 1.- Paff GE. Anatomy of Head and Neck. WB Saunders Co., Philadelphia, London, Toronto, 1983.
- 2.- Bone RC, Biller HG, Irwin TM. Intralaryngotracheal Thyroid. Ann Otol Rhinol Laryngol 1972; 81: 424-428.
- 3.- Myers EN, Pantago IP Jr. Intratracheal Thyroid. Laryngoscope 1975; 85: 1833-1840.
- 4.- Postelthwait RW, Detner DE. Ectopic Thyroid Nodules in the Esophagus. Ann Thorac Surg 1975; 19:98-100.
- 5.- Werner SC, Ingbar SH. The thyroid: A fundamental and Clinical Text. Harper and Row, New York 1971.
- 6.- Noyek AM, Friedberg J. Thyroglossal Duct and Ectopic Thyroid Disorders. Otolaryngol. Clin. North Am 1981; 14(1): 187-201.
- 7.- Gilbert GJ, Mazzarella LA, Feit LJ. Primary tracheal tumours in the infant and adult. Archives of Otolaryngology 1953; 58: 1-9.
- 8.- Osammor JY, Bulman CH, Blewitt RW, Path FR. Intralaryngotracheal thyroid. The Journal of Laryngology and Otology 1990; 104: 733-736.
- 9.- Thoren L. Intratracheal Goitre. Acta Chir Scand 1947; 95:455-512.
- 10.- Dawling EA, Johnson IM, Collier FC, et al. Intratracheal Goiter-A Clinicopathologic Review. Ann Surg 1962; 156(2): 258-267.
- 11.- Randolph J, Grunt JA, Vawters GF. The medical and surgical aspects of intratracheal goitre. New England Journal of Medicine 1963; 268: 457-461.
- 12.- Chanin LR, Grennberg LM. Pediatric upper airway obstruction due to ectopic thyroid: classification and case reports. Laryngoscope 1988; 98:422-427.
- 13.- Hulten O. Intratracheal struma. Nordisk Medicinsk Tidskrift 1937; 2047-2049.
- 14.- Donegan JO, Wood MD. Intratracheal thyroid-familial occurrence. Laryngoscope 1985; 95:6-8.
- 15.- Vonbruns P (quoted from Thoren). Ueber Kropfgeschwuelste ind Innern des Kehlopfs Und der Luftroehre und ihrer Entgernung. Beitr Kun Chir; 41(1):1903-1904.
- 16.- Falk P (quoted from Thoren). Anatomische Studien ueber Beziehungen Von Neugeborenen. Arch F Ohren-nasen, U. Kohlkopfs 1937; 143: 304.
- 17.- Paltauf FR (quoted from Thoren). Zur Kenntniss der Schilddreusen tumoren im Innern des Kehlkopfs und der Luftroehre. Beitr Path Anat 1892; 11: 71.
- 18.- Wegelin C. Zur entstheung des intralaryngotrachealen kropfes. Schweizerische Medizinische Wochenschrift 1939; 69: 592-593.
- 19.- Alfio Ferlito MD, Luigi Giarelli MD, Furio Silvestri MD. Intratracheal thyroid. The Journal of Laryngology and Otology 1988; 102: 95-96.
- 20.- ProduL Hazarika MS, et al. Dual ectopic thyroid: a report of two cases. The Journal of Laryngology and Otology 1998; 112: 393-395.
- 21.- Filip Muysoms MD, Michael Boedts MD, Donald Claeys MD. Intratracheal Ectopic Thyroid Tissue Mass. Chest 1997; 112: 1584-1685.
- 22.- Margaret Brandwein MD, Peter Som MD, Mark Urken MD. Benign Intratracheal Thyroid: A possible cause for preoperative overstaging. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1998; 124: 1266-1269.
- 23.- See Andrew CH, Patel Snehal G, Montgomery PQ, Rhys Evans PH. Intralaryngotracheal thyroid-ectopic thyroid or invasive carcinoma? The Journal of Laryngology and Otology 1998; 112: 673-676.