

Tiroides lingual como causa de disfagia. Caso clínico

Ana Rocha-Ruiz¹, Constanza Beltrán², Paul R Harris^{1a}, Pilar Orellana^{3b}, Cristián García^{1,3}, Alejandro Martínez-Aguayo^{1c}.

Disphagia caused by a lingual thyroid. Report of one case

We report a 11 year-old boy who presented with difficulty in swallowing without symptoms of hypothyroidism. The physical examination revealed a mass at the base of the tongue. The thyroid hormone profile showed a primary hypothyroidism (a serum TSH of 10.8 IU/mL with normal-low thyroxin of 6.0 µg/dL and low triiodothyronine of 57.8 ng/dL). Antithyroid antibodies were negative. The fiberoptic endoscopy showed a reddish mass, without evidence of haemorrhage or ulceration, confirmed as a well circumscribed, hypodense mass in the base of the tongue by computed tomography of the oropharynx and neck. Tc-99-pertechnetate scanning showed an abnormal area of uptake at the base of the tongue and no uptake in the normal thyroid location, concordant with an ectopic lingual thyroid gland. Levothyroxine in a suppressive dose was started that resulted in a reduction of the size of the mass and disappearance of dysphagia (Rev Méd Chile 2008; 136: 83-7).

(Key words: *Deglutition disorders; Hypothyroidism; Lingual thyroid*)

Recibido el 1 de marzo, 2007. Aceptado el 9 de mayo, 2007.

¹Departamento de Pediatría. ²Departamento de Otorrinolaringología. ³Departamento de Radiología, Sección Medicina Nuclear. Escuela de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago de Chile.

^aSección Gastroenterología

^bSección Medicina Nuclear

^cSección Endocrinología Pediátrica

La tiroides lingual es una anomalía en el desarrollo de la glándula tiroides por alteración en la migración, desde la base de la lengua hasta su localización pretraqueal entre la tercera y séptima semana de gestación¹.

La prevalencia de tiroides lingual varía entre 1:3.000 y 1:100.000, es más frecuente en mujeres que

en hombres, con una relación de 1:4 a 1:7, respectivamente². Los individuos afectados en 70% de los casos no tienen otro tejido tiroideo³ y las manifestaciones clínicas dependen de la edad del paciente, tamaño de la masa y de la función tiroidea.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 11 años de edad. Después de un mes de haber presentado varicela, inició dificultad para deglutir en forma progresiva, sin evidencia de síntomas de hipo o hipertiroidismo.

Correspondencia a: Dr. Alejandro Martínez A. Lira 85, 5º piso. Departamento de Pediatría, Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago de Chile. Fono-Fax: 56-2-6384307. E-mail: alemarti@med.puc.cl

mo. Su velocidad de crecimiento pondoestatural durante el último año fue normal (5 cm/año) y su edad ósea fue de 12 años.

Antecedentes previos. Recién nacido pretérmino de 33 semanas; durante el periodo neonatal cursó con distress respiratorio; requirió ventilación mecánica por cuatro días. Sin antecedentes mórbidos relevantes. Actualmente cursa sexto básico con buen rendimiento escolar.

Historia familiar. Hijo de padres sanos, con antecedente de tiroiditis de Hashimoto en el abuelo y tía materna. Su talla familiar es de 169±5 cm (percentil 13,7).

Examen físico. Talla: 146,4 cm (percentil 54), Índice de Masa Corporal: 18,2 kg/m² (percentil 62,5); sin desarrollo puberal (vello púbico Tanner I, testículos de 3 cc, simétricos). En la faringe, se visualiza una masa rojiza de aproximadamente 2x2 cm en la base de la lengua, con vasos venosos en su superficie, sin evidencia de hemorragia o ulceración (Figura 1). Sin estridor u odinofagia. En el examen de cuello no se palpó tiroides en la posición pretraqueal.

Laboratorio. Las pruebas de función tiroidea revelaron TSH elevada 10,79 UI/mL (rango normal =0,7-5,7 UI/mL), con tiroxina normal, pero en su cuartil más bajo, 6,0 µg/dl (rango normal T₄L =5,5-

11,7 µg/dl) y triyodotironina baja 57,8 ng/dL (rango normal =84,4-214,3 ng/dL) y anticuerpos antiperoxidasa y antiroglobulina ausentes.

Estudio de imágenes. La nasofibrolaringoscopia óptica evidenció una masa rojiza, tensa, redondeada, con vasos sanguíneos en la superficie. La tomografía computarizada (TC) de cuello confirmó una masa bien circunscrita en la base de la lengua, de 2,0 x 1,9 x 1,8 cm, hiperdensa en los cortes sin medio de contraste endovenoso, sin nódulos en su interior. El estudio con cintigrafía con Tc-99 mostró captación en la base de la lengua, sin evidencias de tiroides en su localización normal, concordante con una ectopia lingual de la glándula tiroides (Figura 3 A-B).

Seguimiento. Después que el diagnóstico fue realizado, el paciente inició L-Tiroxina en dosis de 75 µg/día. Al mes de tratamiento la TSH estaba suprimida (0,11 UI/mL) con tiroxina libre normal alta 1,93 ng/dL (0,8-2,0). El examen físico reveló una disminución gradual en el tamaño de la tiroides lingual y desaparición de la disfagia.

DISCUSIÓN

Durante la vida embrionaria el tiroides en desarrollo migra desde el suelo de la faringe a su localización definitiva delante de la tráquea. Oca-

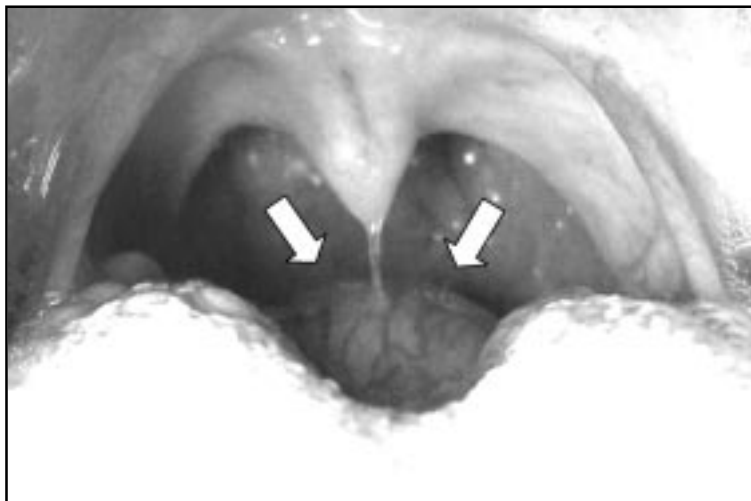


Figura 1. Tiroides lingual en la base de la lengua en el momento del diagnóstico, indicada por flechas blancas.

sionalmente el primordio tiroideo falla en descender a lo largo de su recorrido normal desarrollándose en una posición ectópica; entonces, puede ser encontrado en cualquier sitio desde la base de la lengua (*Foramen Caecum*) hasta el mediastino; reportándose localizaciones sublinguales, traqueales, cardíacas y subdiafrámicas, siendo en el dorso de la lengua la localización ectópica más frecuente⁴.

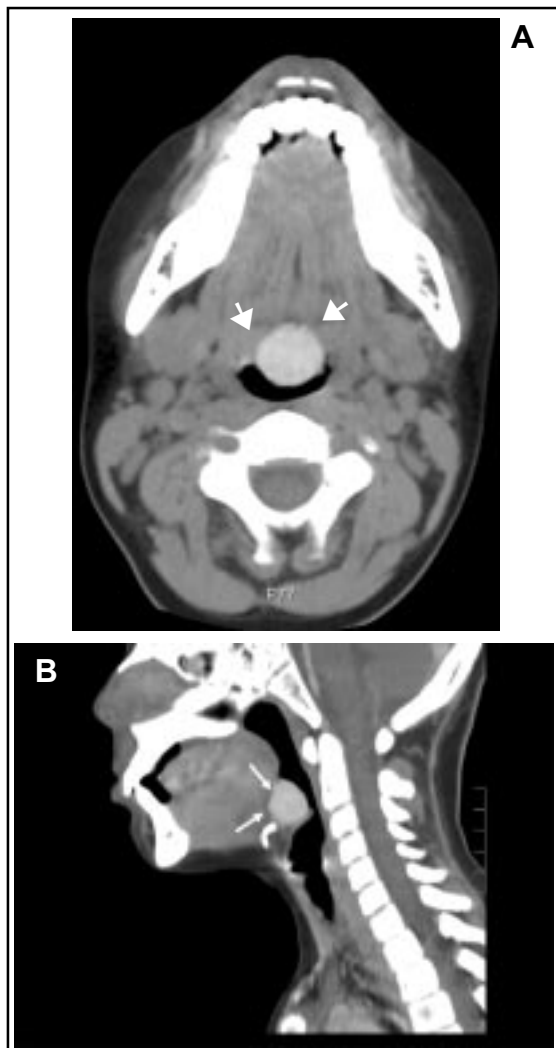


Figura 2. TC de cuello sin contraste endovenoso, en corte axial (A) y reconstrucción sagital (B) muestra nódulo hiperdenso en la base de la lengua (flechas blancas).

La ectopia tiroidea es la causa más frecuente de disgenesia tiroidea (48%-61%) seguida de la atiroiosis (15%-33%)⁴. La mayoría de las digenesis tiroideas están relacionadas con alteración en la formación de la glándula durante la embriogénesis y sólo en algunos casos se han reportado mutaciones en genes que codifican para factores de transcripción que participan en el desarrollo tiroideo (*Titf1/Nkx2-1*, *PAX8*, *FOXE1* y *TSHr*)⁴. Los mecanismos moleculares involucrados en la migración del primordio tiroideo no están del todo claros. Modelos experimentales en ratones han demostrado que el gen *Foxe1* es requerido para la migración tiroidea ya que ratones homocigotos para esta mutación muestran una tiroides sublingual. En humanos, más de 50% de los casos de disgenesia tiroidea están relacionados con tiroides ectópico; sin embargo, hasta la fecha ninguna mutación en genes conocidos se ha asociado con tiroides ectópica⁴. Si bien la patogénesis del tiroides lingual no es clara, se cree que podría estar relacionada con autoanticuerpos bloqueantes de origen materno contra la glándula tiroidea^{13,19}.

La prevalencia de tiroides lingual es variable y se presenta entre la adolescencia y la tercera década de la vida⁵, los síntomas pueden ocurrir en cualquier momento desde la infancia hasta la adultez¹⁶, debido usualmente a una hipertrofia de la glándula tiroides en respuesta a la elevación en los niveles de TSH⁶. Esta anomalía puede manifestarse en la infancia como hipotiroidismo y en raros casos como hipertiroidismo⁷; otros síntomas clínicos están en relación con la obstrucción orofaríngea como disfagia⁸, tos crónica⁹, disfonía, obstrucción de la vía aérea superior^{10,11}. En forma extremadamente rara se ha reportado malignización del tiroides lingual¹².

En el examen físico del cuello, un tiroides lingual en la orofaringe suele evidenciarse como una masa de diámetro variable de color rojo o rosado de aspecto vascularizado y superficie lobulada. La evaluación endoscópica de la vía aérea superior puede ser realizada para determinar el tamaño de la glándula y compromiso de la vía aérea.

Disfagia es definida como una dificultad para deglutir y se refiere específicamente a la dificultad en el paso de sólidos o líquidos de la boca al estómago. La historia y el examen físico son los pasos iniciales

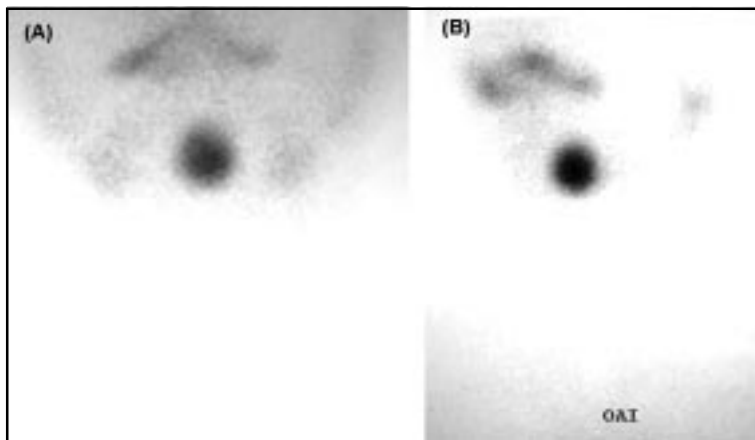


Figura 3. Cintigrafía Tc-99 evidencia la presencia de tiroides lingual; (A) vista anterior y (B) oblicua anterior izquierda.

en el enfrentamiento de un paciente con disfagia. La dificultad para tragar que progresa en el tiempo, de sólidos a líquidos, sugiere la presencia de una lesión obstructiva progresiva como podría haber correspondido a este paciente¹⁷. Dentro del diagnóstico diferencial se incluyen lesiones locales estructurales como el divertículo de Zenker, acalasia cricofaríngea, tejido esofágico proximal, así como compresión extrínseca (crecimiento de la glándula tiroidea, hemangiomas, adenoides, amígdala lingual, lipomas y carcinomas) y radiación. Además otras patologías deben ser consideradas como: lesiones del sistema nervioso central y periférico (accidente cerebrovascular, traumatismo craneoencefálico, corea, tumores, disautonomía familiar), enfermedades neuromusculares o musculares (enfermedad muscular inflamatoria, distrofias musculares, miastenia gravis), agentes farmacológicos (antihistamínicos, anticolinérgicos, fenotiazidas) y desórdenes metabólicos (síndrome de Cushing, enfermedad de Wilson)¹⁸.

Tradicionalmente, los estudios con bario eran la única herramienta diagnóstica disponible para la evaluación de niños con disfagia. Durante la última década, varias modalidades diagnósticas han sido introducidas, tales como endoscopia transnasal bajo sedación, manometría, ultrasonografía y cintigrafía^{14,15}.

Cuando se sospecha una lesión tiroidea, debe ser considerada dentro del estudio una evaluación de la función tiroidea (TSH, T_4 L y T_3). Dentro del

estudio de imágenes, la ultrasonografía es diagnóstica en la mayoría de los pacientes, pero su rendimiento es operador-dependiente. Muestra ausencia de tejido tiroideo normal en la ubicación anatómica habitual y un nódulo de estructura similar al parénquima tiroideo en la base de la lengua, generalmente hipervascularizado en estudio Doppler-color. Además revela la ecogenicidad de la glándula y la presencia de quistes o nódulos en su interior⁸.

La TC presenta muy alta sensibilidad y especificidad en la detección de tejido tiroideo, el que es espontáneamente hiperdenso, por su alto contenido de yodo (Figura 2). La resonancia magnética puede ser de utilidad, pero no reemplaza a la TC. El cintigrama Tc-99, evidencia ausencia de captación tiroidea pretraqueal normal, con zona de captación en la base de la lengua (Figura 3)^{14,15}.

El tratamiento debe individualizarse¹¹. Durante la infancia, el objetivo terapéutico es restaurar la función tiroidea, permitiendo un adecuado crecimiento y desarrollo. Si el tiroides lingual es de tamaño moderado, se sugiere un tratamiento que suprima TSH utilizando L-tiroxina, con el objeto de disminuir su volumen; manteniendo siempre una vigilancia periódica de función tiroidea¹⁴. Terapias quirúrgicas como extirpación, autotrasplante así como el uso de yodo-131 han sido sugeridas en pacientes seleccionados, cuando permanecen sintomáticos a pesar de la terapia

supresiva con L-tiroxina, compromiso severo de la vía aérea, disfonía persistente, ulceración o hemorragia^{6,19}.

En resumen, presentamos un niño que consulta con disfagia secundaria a una masa tiroidea lingual, asociada con hipotiroidismo. Se usó levo-

tiroxina en dosis de supresión con el objetivo de reducir el tamaño tiroideo lingual. Este caso muestra la importancia de considerar la presencia de tiroides lingual dentro del diagnóstico diferencial de masa en base de la lengua como causa de disfagia.

REFERENCIAS

1. SAUK J-J. Ectopic lingual thyroid. *J Pathol* 1975; 101: 574-6.
2. WILLIAMS ED, TOYN CE, HARACH HR. The ultimobranchial gland and congenital thyroid abnormalities in man. *J Pathol* 1989; 159: 135-14.
3. KAPLAN EL. Thyroid and parathyroid. In: Schwartz SI, ed. *Principles of Surgery*. Vol 2, 5th edn. Newyork . McGraw-Hill, 1989; 1614-6.
4. DE FELICE M, DI LAURO R. Thyroid development and its disorders: genetics and molecular mechanisms. *Endocr Rev* 2004; 25: 722-46.
5. AKYOL MU, OZCAN M. Lingual thyroid. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1996; 115: 483-4.
6. WERTZ ML. Management of undescended lingual and subthyroid thyroid glands. *Laryngoscope* 1974; 84: 507-21
7. ABDALLAH-MATTA MP, DUBARRY PH, PESSEY JJ, CARON P. Lingual thyroid and hyperthyroidism: a new case and review of the literature. *J Endocrinol Invest* 2002; 25: 264-7.
8. GALLO A, LEONETTI F, TORRI E, MANCIOCCO V, SIMONELLI M, DEVINCENTIIS M. Ectopic lingual thyroid as unusual cause of severe dysphagia. *Dysphagia* 2001; 16: 220-3.
9. OPPENHEIMER R. Lingual thyroid associated with chronic cough. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 125: 433-4.
10. TAIBAH K, AHMED M, BAESSA E, SALEEM M, RIFAI A, AL-ARIFI A. An unusual cause of obstructive sleep apnea presenting during pregnancy. *J Laryngol Otol* 1998; 112: 1189-91.
11. KALAM A, TARIQ M. Lingual thyroid gland: Clinical evaluation and comprehensive management. *Ear, Nose & Throat J* 1999; 78: 340-9.
12. MASSINE RE, DURNING SJ, KOROSCIL TM. Lingual thyroid carcinoma: a case report and review of the literature. *Thyroid* 2001; 11: 1191-6.
13. VAN DER GAAG RD, DREXHAGREB HADUSSAULT JH. Role of maternal immunoglobulins blocking TSH induced thyroid growth in sporadic forms of congenital hypothyroidism. *Lancet* 1985; 1: 246-50.
14. KUMAR V, MAGENDHAR Y. Lingual thyroid gland: Clinical evaluation an management. *Indian J Pediatr* 2004; 71: 1143-7.
15. AKTOLUN C, DEMIR H, BERK F, METIN KIR K. Diagnosis of complete ectopic lingual thyroid with Tc-99m pertechnetate scintigraphy. *Clin Nucl Med* 2001; 26: 933-5.
16. BATASKIS JG, EI-NAGGAR AK, LUNA MA. Thyroid gland ectopias. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1996; 105: 996-1000.
17. COOK IJ, KAHRILAS PJ. AGA technical review on management of oropharyngeal dysphagia. *Gastroenterol* 1999; 116: 455-78.
18. SPIEKER MR. Evaluating dysphagia. *Am Fam Physician* 2000; 61: 3639-48.
19. ARANCIBIA P, VÉLIZ J, BARRÍA M, PINEDA G. Lingual thyroid: report of three cases. *Thyroid* 1998; 8: 1055-7.