

# Tiroides ectópico: causa rara de tumoración cervical en el niño

M. Prada Arias, R. Beltrá Picó, S. Quinteiro González<sup>1</sup>, A. Domínguez García<sup>1</sup>, V. Pérez Candela<sup>2</sup>, A. Wiehoff Neumann<sup>2</sup>

Servicio de Cirugía Pediátrica. <sup>1</sup>Unidad de Endocrinología Pediátrica. <sup>2</sup>Servicio de Radiología. Hospital Universitario Materno Infantil de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria

## Resumen

Se denomina tiroides ectópico a la presencia de tejido tiroideo funcional en una localización diferente a su posición normal pretraqueal. Su prevalencia en la población general es muy baja, y es una causa rara de tumoración cervical. Presentamos el caso clínico de una niña de 8 años de edad con una tumoración cervical asintomática, que fue diagnosticada de tiroides ectópico cervical. En el niño con tumoración cervical, la localización habitual de la glándula tiroides en su posición normal mediante ecografía es un método fiable e inocuo para excluir el tiroides ectópico y evitar su exéresis inadvertida. A pesar de su rareza, es un diagnóstico que debe considerarse en la evaluación de todo niño con tumoración cervical.

## Palabras clave

Tumoración cervical, tiroides ectópico, ecografía, niño

## Abstract

*Title:* Ectopic thyroid: a rare cause of a neck mass in a child

Ectopic thyroid is the presence of functional thyroid tissue at a site other than its normal pretracheal position. Its prevalence in the general population is very low, and it rarely produces a mass. Here, we present the case of an 8-year-old girl with a neck mass that was diagnosed as ectopic thyroid tissue. In children with neck masses, the location of the thyroid gland in its normal position by routine ultrasound scan is a reliable and noninvasive method of ruling out ectopic thyroid and avoiding its inadvertent excision. In spite of its rarity, this diagnosis should be considered in the evaluation of any child with a neck mass.

## Keywords

Neck mass, ectopic thyroid, ultrasound scan, child

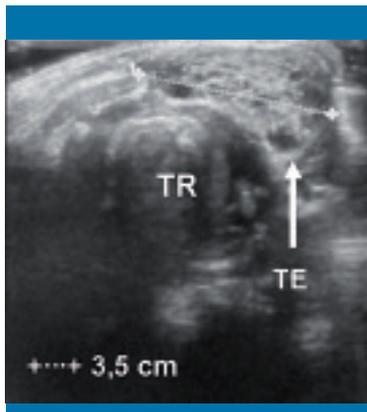
## Introducción

Se denomina tiroides ectópico (TE) a la presencia de tejido tiroideo funcional en una localización diferente a su posición normal pretraqueal. Su localización más común es la base de la lengua (tiroides lingual), que representa más del 90% de todos los casos. Su prevalencia en la población general es de 1/100.000-300.000 personas, con un claro predominio en el sexo femenino (4 veces más frecuente en mujeres)<sup>1</sup>. El TE es la causa más frecuente de hipotiroidismo congénito primario (HC), cuya incidencia es de 1/4.000-5.000 recién nacidos<sup>2</sup>. Las causas más comunes de tumoración cervical en el niño son el quiste del conducto tirogloso, el quiste dermoide, el quiste branquial, el linfangioma y las adenopatías cervicales; el TE en localización cervical es muy poco frecuente<sup>3</sup>.

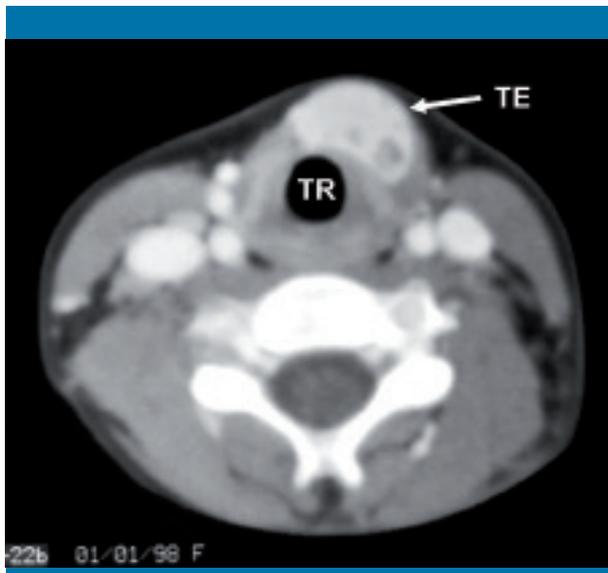
## Caso clínico

Niña de 8 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de interés, remitida por su pediatra a la consulta de cirugía pediátrica con el diagnóstico de tumoración cervical de crecimiento lento en los últimos 3 meses. La paciente se ha

mantenido asintomática en todo momento, con un desarrollo pondoestatural adecuado (peso 30 kg y talla 131 cm; percentil 75). En la exploración física, la tumoración es subcutánea cervical media, sin signos inflamatorios locales, y a la palpación es redondeada, bien delimitada, de consistencia blanda y no dolorosa. La tumoración se moviliza con la deglución. El resto de la exploración física no detecta hallazgos patológicos. Con la sospecha diagnóstica de quiste del conducto tirogloso se realiza una ecografía cervical, que muestra en la línea media anterior del cuello, entre la musculatura prelaríngea, una tumoración sólida de unos 3,5 cm de diámetro y de estructura interna homogénea (figura 1). No se aprecia la glándula tiroides en su localización habitual en la porción inferior del cuello, por lo que el hallazgo es compatible con TE. Ante este hallazgo, se indica la realización de una tomografía computarizada (TC) cervical, observándose que la tumoración es hiperdensa, con zonas heterogéneas en su interior, está embebida en la musculatura prelaríngea, y se extiende desde la base de la lengua hasta la región media del cuello (figura 2). No se aprecia la glándula tiroides en su posición normal. Con la sospecha diagnóstica de TE se realiza una gammagrafía tiroidea que confirma la existencia de un TE de morfología alterada y localizado en la línea media cervical, con una distribución del trazador



**Figura 1.** La ecografía cervical muestra una tumoración sólida, en la región anterior del cuello, de 3,5 cm de diámetro y estructura interna homogénea. Al no apreciarse la glándula tiroides en su posición normal, el hallazgo es sugestivo de tiroides ectópico; TE: tiroides ectópico; TR: tráquea



**Figura 2.** La TC cervical muestra que la tumoración está situada entre la musculatura prelaríngea, es hiperdensa con zonas heterogéneas en su interior, y confirma la ausencia de glándula tiroides en su posición normal, lo que apoya el diagnóstico de tiroides ectópico



**Figura 3.** La gammagrafía tiroidea confirma la existencia de un tiroides ectópico localizado en la línea media cervical, de morfología alterada y con una distribución del trazador homogénea

homogénea (figura 3). La paciente es remitida a la consulta de endocrinología pediátrica para su estudio. El nivel elevado de tirotropina (TSH) de 17,60 mU/L (valores normales: 0,3-5 mU/L), con un nivel normal de tiroxina (T4) libre de 1,1 nmol/L (valores normales: 0,7-2 nmol/L), reflejan un estado de hipotiroidismo subclínico, por lo que se inicia tratamiento con Eutirox (levotiroxina de sodio) 25 mg/día. El resto del estudio analítico (hemograma, bioquímica y estudio de la coagulación) no muestra alteraciones. En el control médico realizado a los 3 meses de iniciado el tratamiento hormonal, se observa una importante reducción del tamaño de la glándula tiroidea ectópica, con una normalización de los valores de TSH (4,43 mU/L), manteniéndose la T4 libre normal (1,2 nmol/L). Actualmente, un año después del inicio del cuadro, la paciente se mantiene asintomática, con controles clínicos y analíticos periódicos que muestran una estabilización del tamaño glandular y una normalización de los valores de TSH y hormonas tiroideas.

## Discusión

La glándula tiroides inicia su desarrollo en la tercera semana de la vida fetal, a partir de una proliferación endodérmica media, localizada entre la primera y la segunda bolsa faríngea. Entre la cuarta y la séptima semanas este tejido endodérmico se invagina, creándose un divertículo medio, o *foramen caecum*, que se extiende caudalmente formando el conducto tirogloso. Este conducto discurre a través o alrededor del hueso hioides y posteriormente se bifurca para formar los lóbulos derecho e izquierdo del tiroides en la región anterior e inferior del cuello<sup>1</sup>. El fallo en el proceso de descenso o migración de la glándula tiroides dará lugar al TE, que puede situarse en cualquier localización del trayecto embriológico (lingual, cervical prelaríngeo o pretraqueal). En ocasiones el TE puede aparecer intratraqueal, subesternal o mediastínico, e incluso se ha descrito en áreas alejadas del cuello (corazón, hígado, vesícula biliar, páncreas y vagina). También se han recogido en la bibliografía algunos pocos casos de doble y triple ectopia de la glándula tiroides<sup>3,4</sup>.

El TE es la más común de las disgenesias tiroideas (70-80%). Le sigue en frecuencia la *athyreosis* (10-20%), o ausencia completa de células foliculares, que surge por la alteración en la diferenciación glandular que tiene lugar durante la embriogénesis. Otras disgenesias, como la hemiagenesia o la hipoplasia glandular, son muy raras. Las disgenesias tiroideas son responsables de la mayoría de los casos de HC (80-85%)<sup>2</sup>. Menos frecuentemente, el HC está originado por defectos en la síntesis de hormonas tiroideas, que se asocian a bocio y siguen un patrón de herencia autosómico recesivo<sup>2,5</sup>.

La etiología de las disgenesias tiroideas no está aclarada. Algunos datos apoyan un patrón hereditario, pues existe el antecedente de un familiar afectado en el 2% de los casos, cifra 15 veces mayor de lo esperable sólo por azar, y los análisis realizados en estas familias sugieren un patrón de herencia dominante con penetrancia variable. Recientemente, las disge-

nesias tiroideas se han asociado a mutaciones en genes responsables del desarrollo de las células tiroideas foliculares (*TITF-1*, *TITF-2*, *PAX-8* y *TSHR*), pero sólo se han encontrado estas mutaciones en el 10% de los casos de HC (pacientes que predominantemente tienen hipoplasia tiroidea ortotópica, asociada a otras malformaciones)<sup>6</sup>. También ha sido propuesto como un posible mecanismo etiológico las mutaciones en el factor 2 de transcripción tiroideo, el cual es requerido para su migración<sup>4</sup>. No obstante, existe una discordancia mayor del 90% de la ectopia tiroidea aislada en gemelos monocigotos<sup>6</sup>. Actualmente, ante la ausencia de datos concluyentes, las disgenesias tiroideas se consideran el resultado de mutaciones somáticas o episodios del desarrollo que ocurren de manera esporádica<sup>2,6</sup>.

La mayoría de los pacientes con TE están asintomáticos. La disgenesia de la glándula, ya que es el único tejido tiroideo funcional en la mayoría de los casos (75%), provoca que la producción de hormonas sea inadecuada, de manera que en ocasiones es incapaz de responder, sin un aumento de tamaño, a situaciones de estrés en las cuales existe una importante demanda metabólica (pubertad, embarazo, infección). Este aumento de tamaño del TE, provocado por la estimulación de la TSH elevada, refleja la respuesta normal compensatoria de una hipofunción tiroidea. El aumento de los niveles de TSH con valores de hormonas tiroideas normales es un signo de hipotiroidismo subclínico, y precede al inicio de los síntomas. El hipotiroidismo clínico, que aparece en un tercio de los pacientes, se desarrolla cuando el TE es incapaz, a pesar del aumento de tamaño, de hacer frente a las demandas fisiológicas<sup>7</sup>. El aumento de tamaño del TE puede dar lugar a síntomas obstructivos<sup>1,8,9</sup>.

Todas las enfermedades que pueden afectar al tiroide normal son susceptibles de asociarse con el TE (adenoma, bocio, hiperplasia, inflamación, carcinoma). La posibilidad de malignización del TE está reconocida, pero el riesgo es muy bajo (<1%); el carcinoma papilar de tiroides es el tumor desarrollado en la gran mayoría de los casos. El desarrollo de hipertiroidismo en el TE es excepcional<sup>13,4</sup>.

La ecografía es suficientemente sensible para localizar y caracterizar las tumoraciones cervicales, así como evaluar el tiroide en niños, delinear su anatomía, su tamaño, localización, ecogenicidad, vascularización y su relación con las estructuras adyacentes<sup>10,11</sup>, de manera que la ausencia del tiroide en su localización normal puede ser fácilmente detectada sin exponer al niño a radiación ionizante<sup>1</sup>. Por este motivo, ha reemplazado a la gammagrafía tiroidea en la evaluación sistemática de los niños con sospecha de quiste del conducto tirogloso<sup>1</sup>, y es el primer estudio que debe realizarse para identificar el tiroide en su posición normal<sup>12</sup>. En una revisión de 30 niños, en los que se extirpó un quiste tirogloso, la glándula tiroidea se observó por ecografía preoperatoriamente en todos los casos<sup>13</sup>. Hoy día se recomienda la ecografía como una modalidad de imagen precisa, coste-efectiva y no invasiva en la evaluación sistemática del niño con tumoración cervical<sup>1,14</sup>, y

se aconseja la identificación de la glándula tiroidea en su posición normal con el objetivo de excluir el TE y prevenir su exéresis inadvertida, con resultado de hipotiroidismo y sus posibles consecuencias medicolegales<sup>1,3</sup>.

La TC con contraste podría ser útil para ciertas masas cervicales en las que es necesaria una precisa localización anatómica que no es posible determinar ecográficamente<sup>3</sup>, y para localizar el tejido tiroideo cuando la glándula no está identificada en su posición normal por ecografía<sup>15</sup>. No obstante, no se recomienda como una exploración sistemática en el niño con una masa cervical, debido a su coste y a la alta exposición a radiación ionizante<sup>3</sup>.

La resonancia magnética es más útil en casos de TE lingual, situación en la que la delimitación del tejido tiroideo del músculo lingual es difícil. La exposición a la radiación es menor que con la TC, pero aumenta el coste y el tiempo de realización de la prueba, y a menudo en niños precisa anestesia<sup>3</sup>.

El uso de la gammagrafía tiroidea sistemáticamente en la evaluación de las masas cervicales en niños es controvertido. Actualmente, su uso habitual en el niño con sospecha de quiste del conducto tirogloso no está justificado<sup>1,9</sup>. No obstante, la gammagrafía tiroidea es la prueba más sensible y específica para valorar y localizar tejido tiroideo funcional<sup>16</sup>, por lo que es la más precisa para diagnosticar el TE y diferenciarlo de la *athyreosis*<sup>10,16</sup>. La gammagrafía tiroidea estaría sólo indicada en casos de hipotiroidismo o cuando la ecografía o la TC no muestran la glándula tiroidea en su posición normal<sup>13</sup>. Actualmente, la gammagrafía tiroidea continúa siendo la técnica diagnóstica más precisa para establecer la etiología del HC, y aunque la ecografía ha ganado aceptación como prueba de evaluación inicial, todavía no ha desplazado a la gammagrafía, dado su porcentaje más bajo de detección de TE<sup>10</sup>.

La base del tratamiento del TE es la terapia hormonal, necesaria para revertir el hipotiroidismo subclínico y clínico<sup>7</sup>. Generalmente, la administración de hormona tiroidea exógena es suficiente para reducir y mantener el tamaño de la glándula tiroidea ectópica, al suprimir el estímulo de la TSH elevada, controlando los casos en los que el aumento glandular provoca síntomas obstructivos o problemas estéticos. El paciente eutiroideo asintomático no requiere necesariamente tratamiento hormonal<sup>3,9</sup>.

Se consideran indicaciones de cirugía y exéresis del TE —que obliga a realizar terapia hormonal sustitutiva a lo largo de la vida— el hipotiroidismo progresivo, la disfagia, el sangrado y la obstrucción de la vía aérea a pesar del tratamiento hormonal<sup>3</sup>. Actualmente, continúa siendo controvertida la indicación de exéresis del TE para evitar el riesgo de bocio, adenoma y malignización<sup>9</sup>.

## Conclusiones

El TE debe considerarse en la evaluación de todo niño con una masa cervical, y su aumento de tamaño es una indicación de

evaluación endocrina de hipotiroidismo. La ecografía sistemática, localizando la glándula tiroidea en su posición normal, es un método fiable e inocuo para excluir el TE, ante la presencia de una tumoración cervical en el niño. La gammagrafía tiroidea se realizará sólo si hay datos que sugieran hipotiroidismo o si la ecografía falla a la hora de identificar la glándula tiroidea en su posición normal. ■

## Bibliografía

1. Moore JA, De Bruyn R, Drake DP. Colloid cyst in ectopic thyroid gland. *Pediatr Surg Int*. 2000; 16: 592-594.
2. Devos H, Rodd C, Gagne N, Laframboise R, Van Vliet G. A search for the possible molecular mechanisms of thyroid dysgenesis: sex ratios and associated malformations. *J Clin Endocrinol Metab*. 1999; 84: 2.502-2.506.
3. Wong RJ, Cunningham MJ, Curtin HD. Cervical ectopic thyroid. *Am J Otolaryngol*. 1998; 19: 397-400.
4. Barai S, Bandopadhyaya GP, Kumar R, Malhotra A, Halanaik D. Multiple ectopic thyroid masses in a hypothyroid child. *Pediatr Radiol*. 2004; 34: 584.
5. Macchia PE. Recent advances in understanding the molecular basis of primary congenital hypothyroidism. *Mol Med Today*. 2000; 6: 36-42.
6. Van Vliet G. Development of the thyroid gland: lessons from congenitally hypothyroid mice and men. *Clin Genet*. 2003; 63: 445-455.
7. Rodríguez Arnao MD, Rodríguez Sánchez A, Pose Cabarcos AF, Rodríguez Arnao J. Tratamiento del hipotiroidismo. *An Esp Pediatr*. 2002; 56: 53-61.
8. Damiano A, Glickman AB, Rubin JS, et al. Ectopic thyroid tissue presenting as a midline neck mass. *Int J Ped Otorhinolaryngol*. 1996; 34: 141-148.
9. Radkowsky D, Arnold J, Healy GB, McGill T, Treves ST, Paltiel H, et al. Thyroglossal duct remnants. Preoperative evaluation and management. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1991; 117: 1.378-1.381.
10. Marinovic D, Garel C, Czernichow P, Leger J. Ultrasonographic assessment of the ectopic thyroid tissue in children with congenital hypothyroidism. *Pediatr Radiol*. 2004; 34: 109-113.
11. Babcock DS. Thyroid disease in the pediatric patient: emphasizing imaging with sonography. *Pediatr Radiol*. 2006; 24: 1-10.
12. Chait P, Daneman A, Friedberg J. Thyroglossal duct remnants. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1993; 119: 798.
13. Lim-Dunham JE, Feinstein KA, Yousefzadeh DK, et al. Sonographic demonstration of a normal thyroid gland excludes ectopic thyroid in patients with thyroglossal duct cyst. *Am J Radiol*. 1995; 164: 1.489-1.491.
14. Gypta P, Maddalozzo J. Preoperative sonography in presumed thyroglossal duct cysts. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2001; 127: 200-202.
15. Kobayashi H, Tashita H, Hara H, Hasegawa Y. Utility of computed tomography in identifying an ectopic thyroid in infants and pre-school children. *Endocr J*. 2005; 52: 189-192.
16. Meller J, Becker W. The continuing importance of thyroid scintigraphy in the era of high-resolution ultrasound. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2002; 29: 5.425-5.438.