

L'ectopia tiroidea: problemi di diagnosi e terapia

M. DE FALCO, G. OLIVA, G. SANTANGELO, S. DEL GIUDICE, U. PARMEGGIANI

RIASSUNTO: L'ectopia tiroidea: problemi di diagnosi e terapia.

M. DE FALCO, G. OLIVA, G. SANTANGELO, S. DEL GIUDICE,
U. PARMEGGIANI

Gli Autori analizzando la casistica di tireopatie operate in circa un ventennio (2.670) riportano i casi di ectopia tiroidea (22) giunti alla loro osservazione, discutendone le caratteristiche cliniche nonché l'approccio diagnostico e terapeutico. Talora asintomatica, talora emersa clinicamente solo a seguito di tiroidectomia, l'ectopia tiroidea può creare problemi sia di funzione sia, più frequentemente, locali da compressione che richiedono il trattamento chirurgico, sempre indicato a loro parere anche in forme asintomatiche. Seppur rara, infatti, non può essere trascurata l'ipotesi della degenerazione neoplastica, intercorsa in due casi nella loro esperienza.

SUMMARY: Thyroid ectopia: problems in diagnosis and therapy.

M. DE FALCO, G. OLIVA, G. SANTANGELO, S. DEL GIUDICE,
U. PARMEGGIANI

The Authors report the cases of ectopic thyroid (n=22) observed among the thyroid pathologies that underwent surgical approach in the last 20 years (n=2670), to discuss their clinic characteristics other than the diagnostic and therapeutic approaches. Sometimes asymptomatic or emerged after thyroidectomy, the ectopic thyroid may generate functional troubles or, most frequently, local compression that require surgical approach that, in the opinion of these authors, is ever indicated also for asymptomatic forms. Based on author's experience, also if statistically rare, it is not possible to neglect the neoplastic degeneration, elapsed in two out of 22 cases analyzed.

KEY WORDS: Tiroide - Ectopia - Diagnosi - Chirurgia.
Thyroid - Ectopia - Diagnosis - Surgery.

Introduzione

L'ectopia tiroidea è una rara condizione anatomo-funzionale, nota sin dalla prima osservazione autoptica di Heller del 1749, che tuttavia pone al chirurgo discreti problemi di diagnosi e di trattamento.

Col termine di tessuto tiroideo ectopico si definisce quel tessuto tiroideo non sito come di norma nella regione anteriore del collo, in sede pretracheale, tra il II e il IV anello cartilagineo. Tale condizione, altrimenti identificata col termine di "tiroide aberrante", caratte-

rizzata dall'assenza di connessioni anatomiche e soprattutto vascolari con la ghiandola principale, va differenziata, nell'ambito delle disgenesi tiroidee, dalla condizione di "tiroide accessoria", molto più frequente (90% vs 10%), legata alla presenza di formazioni soprannumerarie tiroidee che mantengono una connessione alla ghiandola normalmente presente in sede. È quindi l'autonomia vascolare a costituire l'elemento fondamentale di differenziazione (1).

Gli Autori nel rivedere la loro casistica di circa un ventennio illustrano i casi di ectopia tiroidea giunti alla loro osservazione, discutendone le caratteristiche cliniche nonché l'approccio diagnostico e terapeutico.

Pazienti e metodi

Abbiamo effettuato una revisione retrospettiva della nostra casistica di scuola, comprendente in un ventennio 2.670 interventi per tireopatie, nel cui ambito abbiamo osservato 22 casi di ectopia tiroidea "aberrante" (0,8%), così suddivisi in base alla sede: 2 in sede su-

Seconda Università degli Studi di Napoli
Dipartimento di Chirurgia Generale

Relazione presentata in occasione del "XXIX Congresso Nazionale della Società Italiana di Endocrinochirurgia"
Palermo, 24-26 giugno 2010

© Copyright 2010, CIC Edizioni Internazionali, Roma

blinguale, 3 a livello sottomandibolare, 5 in sede laterocervicale, 7 lungo il residuo del dotto tiro-glosso (5 cisti e 2 nodularità solide), 5 casi a livello mediastinico. Non abbiamo inserito in tale studio le frequenti alterazioni nodulari a carico del lobo piramidale (da alcuni autori inserite nell'ambito delle ectopie) né i casi di rilievo di "tiroide accessoria". Per quanto concerne le modalità di presentazione, 2 casi (entrambi sublinguali) sono affiorati all'evidenza clinico-strumentale dopo aver praticato una tiroidectomia totale per gozzo plurinodulare, mentre nei restanti 20 casi la tiroide era regolarmente in sede eutopica, sebbene affetta in 16 casi da patologia nodulare. Sotto il profilo funzionale, solo in un caso, a localizzazione sottomandibolare, v'era il rilievo di ipertiroidismo, mentre in 5 casi (ivi compresi i 2 post-tiroidectomia), v'era ipotiroidismo clinico e/o subclinico. Una tumefazione palpabile si è resa costantemente obiettivamente nei casi a localizzazione extratoracica, accanto al rilievo obiettivo di una tiroide nodulare. Dei 5 casi mediastinici, 2 erano asintomatici (rilievo occasionale a seguito di esame radiografico), mentre in due casi v'era chiara compressione tracheale con dispnea ed in 1 caso v'era una franca sindrome da occupazione mediastinica. L'ecografia e le tecniche di imaging tomografico (TC, RMN) hanno permesso di precisare l'esatta topografia e morfologia della tumefazione ectopica, ma solo la scintigrafia (con Tc 99 ed in due casi con I 131), peraltro solo in 7 casi su 22, ha permesso l'esatta individuazione della natura della tumefazione ectopica. La FNAC è stata utilizzata solo in 10 casi extratoracici, con attendibilità diagnostica dell'80% in assenza di reperti di malignità.

Risultati

Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad asportazione chirurgica della tumefazione, associando la tiroidectomia totale in 20 casi (in due casi era stata già praticata), con tecnica variabile a seconda della sede e delle dimensioni (intervento di Sistruk per le tumefazioni sopra e iuxtaioidee, incisione tipica separata a sede sottomandibolare, asportazione attraverso la cervicotomia per le masse laterocervicali, sternotomia per le masse mediastiniche). L'istologia ha sempre confermato la genesi tiroidea del tessuto, fornendo in 20 casi un reperto di chiara benignità (gozzo nodulare adenomatoso, micromacrofollicolare in 5 casi, gozzo colloideo-cistico in 15 casi); particolare attenzione è stata richiesta all'anatomopatologo in casi di piccole masse laterocervicali site a ridosso del fascio vascolo-nervoso, onde discriminare la presenza di carcinoma occulto metastatizzante. In 2 casi (1 a sede sottomandibolare, 1 a sede iuxtaioidea), entrambi trattati comunque anche con una tiroidectomia totale, è stato rilevato incidentalmente un microcarcinoma papillifero ectopico primitivo. Non si sono verificate complicanze specifiche, tutti i pazienti sono in regolare follow-up con terapia sostitutiva. Nei due casi neoplastici, si è proceduto a successiva siderazione, con follow-up negativo a 3 e 7 anni.

Discussione

La tiroide è la prima ghiandola endocrina che si svi-

luppa durante l'embriogenesi, all'incirca alla IV settimana di sviluppo, come un diverticolo endodermico della parete ventrale dell'intestino branchiale, in un'area poi indicata come forame cieco; da qui l'abbozzo tiroideo migra verso il basso seguendo lo sviluppo e la discesa del cuore, posizionandosi nella sua sede definitiva intorno alla VII settimana. Durante la migrazione la ghiandola rimane connessa al pavimento dell'intestino faringeo per mezzo di uno stretto canale, il dotto tiroglosso, che diviene solido e solitamente scompare tra la VI e la X settimana di vita fetale. Secondo l'acclarata teoria disembrionogenetica, l'anomala o aberrante discesa dell'abbozzo tiroideo nella vita intrauterina è alla base dell'ectopia tiroidea; il tessuto ectopico può alloggiare in un sito qualsiasi lungo il normale percorso di migrazione, dall'area del forame cieco sino al mediastino, e può coesistere o meno con una ghiandola tiroide eutopica, in percentuali all'incirca paritarie (2). Pertanto le ectopie tiroidee vanno distinte in base alla sede in:

A) Ectopie mediali

- tiroide linguale: (è il tipo più frequente, circa il 90% di tutte le ectopie);
- ectopie da persistenza di residui del dotto tiroglosso (a loro volta distinte in ectopia sopra-ioidee o sublinguali, iuxta-ioidee, infra-ioidee);
- ectopie infratiroidee (nella trachea), mediastiniche (gozzo mediastinico vero) ed endotoraciche (cuore, pericardio, diaframma);

B) Ectopie laterali (laterocervicali). Distinte in para-giugulari, paracarotidee e sottomandibolari;

C) Ectopie miste. Trattasi dei rari casi di cosiddetta "dual ectopia" (24 casi in letteratura, di cui solo 1 con assenza di tiroide eutopica) e di cosiddetta tiroide "dispersa" (multipli focolai di parenchima tiroideo disseminati nei muscoli pretiroidei sulla fascia cervicale media, in sede para-giugulare, in assenza di interessamento linfonodale).

Il tessuto ectopico tiroideo può andare incontro a fenomeni di degenerazione displastica colloideo-cistica o, meno spesso, plurinodulare, istologicamente non differenziabili da analoghi processi a carico della tiroide normale. Raramente si osservano sindromi da iperfunzione. Le forme primitive neoplastiche incidono per il 2-3% sulla massa ectopica e sono rappresentate nell'80% dei casi da carcinomi papilliferi (3), rare le altre forme, mai riscontrati casi di carcinoma midollare.

Una parte delle ectopie tiroidee è asintomatica (15-20%), passando inosservata per tutta la vita. Se presente, la sintomatologia può essere distinta in sistemica (collegata alla funzionalità e quindi ipotiroidismo, spesso grave nell'infanzia o più raramente ipertiroidismo) e locale, legata invece alla sede ed al volume del tessuto ectopico, con i sintomi da ingombro o da compressione correlati, dalla disfagia per le sedi linguali e sublinguali e per le compressioni esofagee, alla dispnea per i casi di com-

pressione tracheale, alle sindromi da occupazioni mediastiniche.

La diagnostica non può trascurare i parametri tiro-metabolici per discriminare lo stato funzionale, ma è soprattutto basata sull'imaging radiologico (ecografia, TC, RMN), in grado di precisare la morfologia e la topografia della lesione. La scintigrafia rimane fondamentale per lo studio delle disgenesi tiroidee in quanto può svelare informazioni dirette sulla sede e sulla funzionalità del tessuto, ma ha una possibile limitazione nella relativa incidenza di falsi negativi a causa della mancata captazione del tracciante da parte del tessuto ectopico, che viene depresso dalla presenza di una ghiandola normofunzionante (4). La FNAC, soprattutto in caso di cisti del dotto tiro-glosso, risulta diagnostica in meno del 50% dei casi (ipocellularità dell'agoaspirato, fenomeni degenerativi parietali, diluizione con il liquido cistico, spesso sangue).

Siamo dell'opinione che una volta posta diagnosi di ectopia o di gozzo ectopico dovrebbe essere indicato sempre il trattamento chirurgico, anche in pazienti asintomatici, alla luce della possibile insorgenza di fenomeni compressivi, di possibili emorragie, di fenomeni di degenerazione neoplastica, modificando la strategia e la via di accesso in base alla sede dell'ectopia. A nostro avvi-

so, inoltre, andrebbe sempre associata la tiroidectomia totale con accurato esame delle stazioni linfoghiandolari del collo e ciò sia perché la tiroide eutopica è quasi sempre coinvolta da processi gozzigeni (e la nostra esperienza lo conferma), sia perché va sempre esclusa l'ipotesi di una malattia occulta metastatica, sia, infine, perché, nei rari casi di degenerazione neoplastica, ciò rappresenta la strategia più valida in quanto evidenzia le eventuali plurifocalità, sfrutta il dosaggio della tireoglobulina e la possibilità di utilizzare il radioiodio nel follow-up.

Conclusioni

Sebbene rara, l'ectopia tiroidea crea problemi diagnostico-terapeutici; spesso inosservata ed asintomatica, talora emersa clinicamente e/o scintigraficamente solo a seguito di tiroidectomia e di total body pre-siderazione, può invece creare problemi sia di funzione sia, più frequentemente, locali da compressione che richiedono il trattamento chirurgico, sempre indicato a nostro avviso anche in forme asintomatiche. Seppur rara, infatti, non può essere trascurata l'ipotesi della degenerazione neoplastica, intercorsa in due casi nella nostra esperienza.

Bibliografia

1. Kousta E, Konstantinidis K, Michalakis C, Theodoropoulos GE, Vorias M, Georgiou M, Sambalis G. Ectopic thyroid tissue in the lower neck with a coexisting normally located multinodular goiter. Brief literature review. *Hormones* 2005; 4(4): 231-4.
2. Nasiru Akanmu I, Mobolaji Adewale O. Lateral cervical ectopic thyroid masses with eutopic multinodular goiter: an unusual presentation. *Hormones* 2009; 8(2): 150-3.
3. Shah BC, Ravichand CS, Juluri S, Agarwal A, Pramesh CS, Mistry RC. Ectopic thyroid cancer. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2007;13(2): 122-4.
4. Clerc J, Monpeyssen H, Chevalier A, Amegassi F, Rodrigue D, Leger FA, Richard B. Scintigraphic imaging of paediatric thyroid dysfunction. *Horm Res* 2008; 70(1): 1-13.