

Voluminosa massa mediastinica di tessuto tiroideo eterotopico: caso clinico e review della letteratura

Large mediastinal mass of heterotopic thyroid tissue: a case report and review of literature

Fabrizio Corsini, Angela Cioffi, Fausta Costabile, Marco Corigliano, Giacinto Cirenza, Roberto Torella, Teresa Salvatore

ABSTRACT: *Large mediastinal mass of heterotopic thyroid tissue: a case report and review of literature. F. Corsini, A. Cioffi, F. Costabile, M. Corigliano, G. Cirenza, R. Torella, T. Salvatore.*

Incidental detection of a mediastinal mass in an asymptomatic patient poses a not easy diagnostic problem. For solid masses or cysts, histology or cytology is often necessary. Although substernal extension of a cervical goiter is common,

totally intrathoracic primary thyroidal mass is unusual. We describe a rare case of heterotopic accessory mediastinal thyroid in a patient completely asymptomatic both for signs of thyroid dysfunction and mechanical compression. Radiological and hormonal 6 and 12 months follow-up is reported.

Keywords: *mediastinal mass, heterotopic thyroid.*

Monaldi Arch Chest Dis 2005; 64: 63-66.

IV Divisione di Medicina Interna e Malattie Epato-Bilio-Metaboliche Avanzate. Seconda Università degli Studi di Napoli; Via Pansini, 5; 80131 - Napoli.

Corresponding author: Dr Fabrizio Corsini; IV Divisione di Medicina Interna e Malattie Epato-Bilio-Metaboliche Avanzate. Seconda Università degli Studi di Napoli; Via Pansini, 5; I-80131 Napoli, Italy; E-mail address: fabrizio.corsini@libero.it

Il riscontro occasionale di una massa mediastinica in un paziente senza apparenti sintomi e/o segni costituisce un problema diagnostico di non sempre agevole soluzione. L'esame dei dati epidemiologici in letteratura aiuta a costruire un iter diagnostico, a passi successivi, che dovrebbe comunque comprendere, nel caso di masse solide e cisti, la diagnosi istologica o citologica.

Descriviamo un raro caso di tiroide eterotopica accessoria mediastinica in un paziente asintomatico sia per segni di disfunzione tiroidea sia per segni di compressione meccanica, giunto alla nostra osservazione a seguito di una radiografia del torace richiesta per altri motivi, che mostrava una grossolana alterazione dell'ombra mediastinica. Riportiamo un follow-up radiologico e ormonale a 6 e 12 mesi.

Caso Clinico

Nel giugno del 2003 venne ricoverato nel nostro Istituto un uomo di 42 anni, di razza bianca, altezza 178 cm, peso 81.5 Kg, BMI 25.7 kg/m², non fumatore, assistente di Polizia di Stato. Motivo del ricovero era stato il riscontro ad una radiografia del torace di una voluminosa opacità ovoidale in sede mediastinica superiore suggestiva di aneurisma dell'arco aortico o di timoma. L'indagine era stata eseguita a seguito di persistente dolore all'arto superiore destro, che già al momento del ricovero era del tutto risolto.

Un accurato esame obiettivo di capo, collo, torace, apparato cardiovascolare, respiratorio, digerente, linfoghiandolare e sistema nervoso, non evidenziava alcunché di patologico. In particolare a livello della tiroide non si apprezzavano aumento di volume, noduli, dolenzia, fremiti, soffi. Il paziente non presentava dispnea, sia in posizione ortostatica, che supina, né disfagia, disfonia, turgore delle giugulari, differenze pressorie ai due arti superiori, eso-enoftalmo, tumefa-

zioni o masse pulsanti al giugulo, edema a mantellina o linfedemi agli arti superiori.

In anamnesi non era riferito alcun precedente intervento chirurgico su collo o torace.

Il paziente ricordava che 18 anni prima, all'epoca del suo arruolamento nel corpo di Polizia, una radiografia del torace era risultata del tutto normale. Negli anni successivi il paziente non aveva eseguito altri esami radiologici del torace.

Il paziente riferiva l'utilizzo da anni di sale iodato nella dieta, senza giustificarne i motivi.

Gli esami ematochimici erano tutti nella norma ad eccezione della bilirubina totale risultata di 4.0 mg/dl con bilirubina indiretta di 2.74 mg/dl. Fu eseguito pertanto il test di stimolazione con il digiuno che indusse aumento della bilirubina totale sino a 6.36 mg/dl, con prevalente componente indiretta (5.47 mg/dl), compatibile con la diagnosi di sindrome di Gilbert.

Gli indici di funzione tiroidea mostravano FT4 15.6 pg/ml, FT3 5.2 pg/ml e TSH 0.024 μ UI/ml. Gli anticorpi anti-tireoglobulina erano 5 UI/ml, gli anti-perossidasi 5 UI/ml e la tireoglobulina 239 ng/ml.

Il paziente venne sottoposto ai seguenti esami diagnostici:

ECG ed ecocardiogramma: nella norma.

TC torace con e senza mezzo di contrasto: neoformazione di 7 cm di diametro massimo, in sede mediastinica anteriore e superiore, posteriormente allo sterno, a stretto contatto con l'aorta ascendente, tronco dell'arteria polmonare e parete superiore dell'atrio destro. La formazione è capsulata, presenta al suo interno calcificazioni e non appare infiltrare gli organi circostanti.

Ecografia tiroidea: volume lievemente aumentato con superficie nella norma, ecostruttura disomogenea per presenza di multiple formazioni nodulari iso ed ipo-ecogene di diametro massimo di 11 mm; assenza di deviazione tracheale e di impegno mediastinico.

Scintigrafia tiroidea con Tecnezio-99: tiroide in sede, di dimensioni aumentate con quadro di iperplasia. In sede mediastinica disomogenea captazione del radionuclide di dubbio significato.

Scintigrafia con Iodio-131 (figura 1): tiroide in sede di dimensioni aumentate. Disomogenea captazione del radionuclide con lobo sinistro relativamente ipercaptante rispetto al controlaterale. Ampia area di intensa e disomogenea captazione in sede mediastinica.

Ago aspirato (FNC) mediastino TC guidato: il quadro citologico mostra abbondante colloide fluida e gruppi di tireociti di aspetto benigno. Negativo per cellule maligne.

RM del collo e del torace con e senza mezzo di contrasto (figure 2 a-b-c): a livello del mediastino anteriore e superiore si rileva una grossolana formazione espansiva, solida, disomogenea, a margini netti di circa 5,5 x 7 x 9 cm. che si estende cranio-caudalmente, da un piano passante per le articolazioni sterno-claveari sino al tronco comune della polmonare senza una apprezzabile continuità con la tiroide. Tale formazione contrae stretti rapporti con l'arco aortico e i tronchi epiaortici. Dopo iniezione del mezzo di contrasto, il segnale è simile a quello tiroideo. Regolare calibro delle strutture vascolari esplorate che non presentano lesioni ostruttive. Non apprezzabilità di tumefazioni linfo-adenopatiche.

Discussione

Il trattato di chirurgia di Sabiston, nell'edizione italiana del 2003,¹ propone una classificazione delle cisti e dei tumori mediastinici primari che comprende: tumori neurologici, timoma, linfoma, tumori a cellule germinali, carcinomi primari, tumori mesenchimali, tumori endocrini, cisti, iperplasia del linfonodo gigante, condromi, ematopoiesi extramidollare. Nello stesso testo, una metanalisi di varie casistiche della letteratura dal 1952 al 1998 su un totale di 2504 pazienti riporta la frequenza delle diverse masse mediastiniche: le masse più comuni sono rappresentate da tumore neurologico (20%), timoma (19%), cisti primarie (18%), linfoma (13%), neoplasie delle cellule germinali (10%). Le masse di origine endocrina rappresentano solo il 6% e comprendono: tumori tiroidei, tumori paratiroidei e tumori carcinoidi. Le masse primitive di tessuto tiroideo

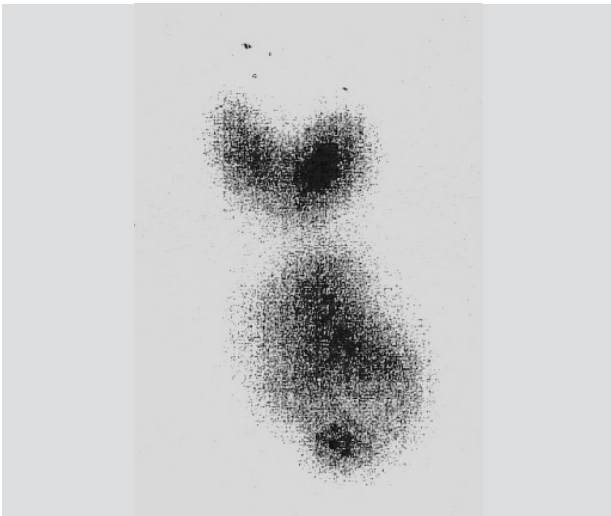


Figura 1. - Scintigrafia tiroidea con I-131: descrizione nel testo.

totalmente intratoraciche sono rare e costituiscono solo l'1% di tutte le masse mediastiniche.¹

Non vi è accordo sulla nosografia di queste masse che sono variamente denominate in letteratura: tessuto tiroideo eterotopico,² tiroide accessoria,^{2,3} gozzo primario intratoracico,^{4,5} tiroide aberrante intratoracica,⁶⁻⁸ gozzo autonomo intratoracico,⁹ tessuto tiroideo ectopico.^{3,10,11} Questi tumori insorgono da tessuto tiroideo eterotopico, più comunemente nel mediastino anteriore superiore e, meno frequentemente, nel mediastino medio tra trachea ed esofago o nel mediastino posteriore.¹² Sebbene raramente ci possa essere una connessione dimostrabile mediante una banda di tessuto fibroso con la ghiandola cervicale, una ghiandola tiroidea del tutto intratoracica è sempre vascolarizzata da vasi toracici.⁷ Le donne ne risultano affette con maggiore frequenza ed il picco di incidenza si ritrova tra la sesta e settima decade di età. La maggior parte di questi tumori è rappresentata da adenomi, ma sono stati riportati anche carcinomi.

Di tutti i pazienti con massa mediastinica, il 56-65% si presenta sintomatico. I pazienti con una lesione benigna sono più spesso esenti da sintomi (54%) rispetto a quelli che hanno una neoplasia maligna (15%). Nel caso di masse di origine endocrina raramente i sintomi di esordio sono relativi alla tireotossicosi,¹³ mentre quelli da compressione quali dispnea, tosse, asma, stridore e disfagia, sono spesso presenti. Alla radiografia del torace queste lesioni appaiono come masse dense, circoscritte, centrali o prevalentemente nel lato destro. La scintigrafia con I-131, quando è presente tessuto tiroideo funzionante, è in genere diagnostica.¹

Il tessuto tiroideo eterotopico accessorio, denominazione che ci è sembrata più appropriata al nostro caso in quanto presente anche la ghiandola in sede fisiologica, è dovuto ad un anomalo sviluppo embrionario.^{2,3} Normalmente il tessuto tiroideo origina nel forame cieco che si trova alla giunzione tra i due terzi anteriori e il terzo posteriore della lingua. Tra la terza e la settima settimana di gestazione la ghiandola migra caudalmente verso la sua posizione definitiva in regione pretracheale. Anomalie della migrazione lasciano tutto o parte del tessuto tiroideo alla base della lingua o lungo il dotto tireoglossa. Difetti di migrazione possono esitare in tessuto tiroideo localizzato nella lingua, laringe, trachea, mediastino, esofago e cuore.^{10,11} La tiroide linguale ectopica è la localizzazione più comune, rappresentando il 90% dei casi di tessuto tiroideo eterotopico.¹⁴⁻¹⁶

In questo caso clinico, il primo esame che ha fatto sospettare la natura tiroidea della massa mediastinica è stato la scintigrafia con Tc-99, che ha mostrato, oltre ad un modesto aumento di volume della tiroide cervicale, anche una disomogenea captazione del radionuclide in sede mediastinica. La scintigrafia con I-131 ha confermato una intensa e disomogenea captazione del radionuclide in sede mediastinica oltre che cervicale.

La angio RM del collo e del torace ha escluso rapporti parenchimali e vascolari con la tiroide in sede, compressione o invasione delle strutture cardiovascolari circostanti o deviazione della trachea, pur mostrando uno stretto contatto con l'arco aortico ed i tronchi sopraaortici.

L'esame citologico, mediante ago aspirato, della massa toracica ha evidenziato un quadro citologico di

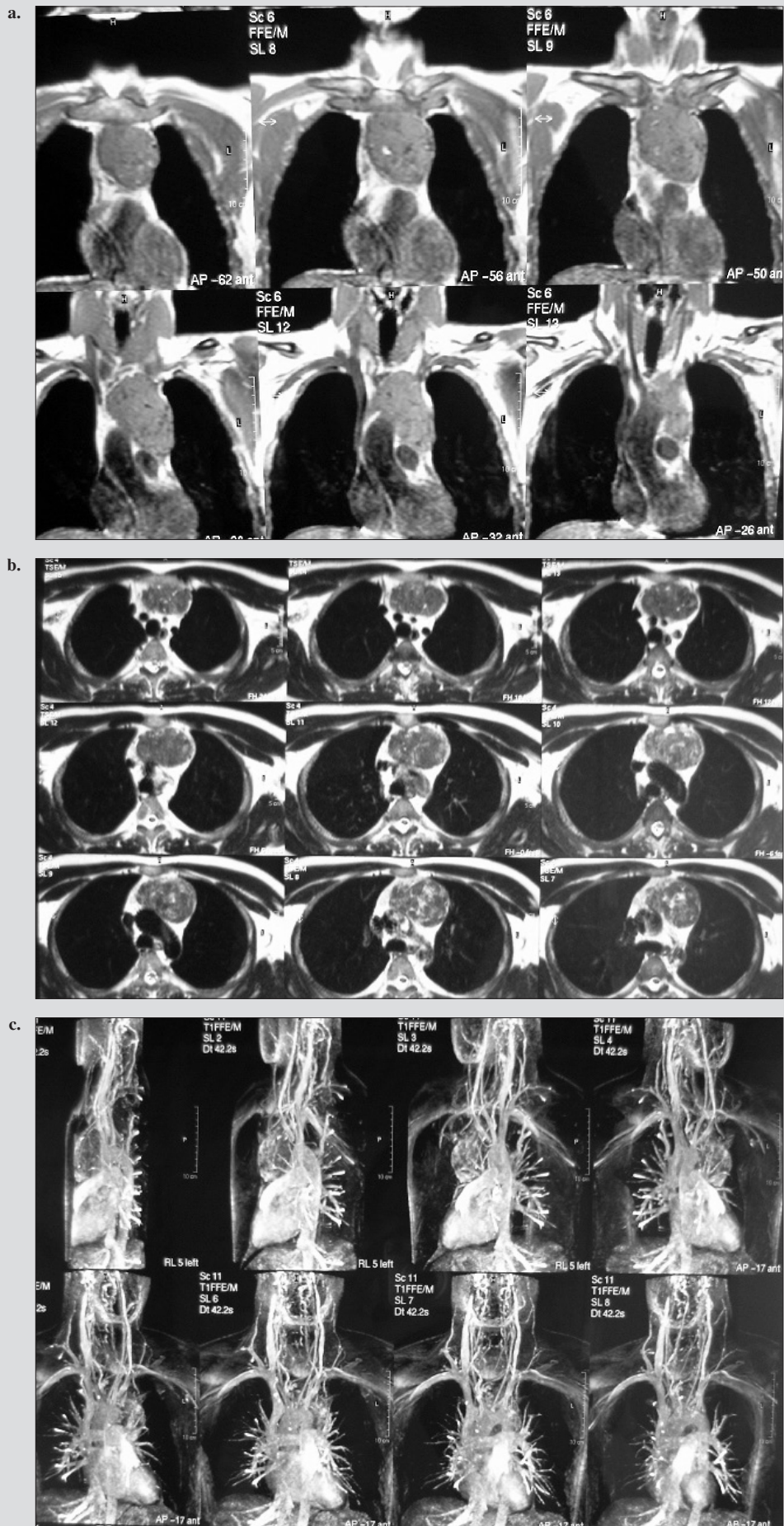


Figura 2. - RM collo e torace: descrizione nel testo.

tirociti benigni escludendo la presenza di cellule neoplastiche.

L'uso da molti anni di sale iodato potrebbe spiegare la alterazione del TSH come da ipertiroidismo subclinico e la modesta iperplasia della tiroide in sede (cosiddetto effetto Jod-Basedow). A conferma di questa ipotesi è il riscontro della normalizzazione degli ormoni tiroidei ad un controllo a sei mesi dopo la sospensione del sale iodato.

Anche se dai dati raccolti nei numerosi esami strumentali effettuati la diagnosi di gozzo primario intratoracico da tessuto tiroideo eterotopico sembra la più probabile, l'esclusione definitiva di un gozzo retrosternale, può derivare solo dall'ispezione chirurgica che evidenzia un'origine toracica della vascolarizzazione della massa.^{7,17}

Dalla analisi della letteratura non risulta la possibilità di terapia con farmaci o radioisotopi della tiroide ectopica.² La terapia chirurgica, che nel nostro caso necessiterebbe di un approccio toracico, è giustificata dalla presenza di sintomi da compressione, di ipertiroidismo (tirotossicosi) e dalla evoluzione maligna che è comunque molto rara. Da una revisione della letteratura, sono risultati meno di cento i casi di carcinoma da tessuto tiroideo ectopico, per la maggior parte originanti da tiroide linguale.^{16, 18-20}

Se la lesione viene identificata come l'unico tessuto tiroideo funzionante e il paziente non presenta sintomi, non sono indicate l'esplorazione e l'escissione chirurgica. In questi pazienti frequenti esami radiologici di follow-up sono indicati per valutare i cambiamenti della dimensione e della natura della lesione.¹

Dai dati raccolti in letteratura, sui rari casi descritti, rimane quindi il dubbio sulla necessità dell'intervento chirurgico in pazienti asintomatici, eutiroidei, senza tendenza alla rapida espansione della massa mediastinica, rispetto ad un programma di follow-up periodico.

Il paziente rifiutò al momento del ricovero ed al successivo controllo l'opzione chirurgica, mentre fu disponibile a controlli periodici ormonali e di imaging. Fu dimesso con il consiglio di eliminare il sale iodato dalla dieta e ripetere il dosaggio degli ormoni tiroidei, la TC torace con e senza mezzo di contrasto dopo sei mesi.

La TC di controllo, a sei mesi ed a un anno, non ha mostrato variazioni morfologiche della massa mediastinica. Gli ormoni tiroidei sono rientrati nella norma a sei mesi e sono rimasti tali ad un anno.

Il paziente continua ad essere asintomatico.

In conclusione, le caratteristiche peculiari di questo caso ci sembrano:

- la estrema rarità della sede mediastinica del tessuto tiroideo eterotopico, (non più dell' 1% di tutte le masse mediastiniche) associata alla ghiandola tiroidea in sede fisiologica;
- la assenza completa di segni e sintomi di distiroidismo e di compressione meccanica;
- la sostanziale stazionarietà del quadro clinico, ormonale e di imaging ad un follow up ad un anno.

Riassunto

Il riscontro occasionale di una massa mediastinica in un paziente del tutto asintomatico costituisce spesso un problema diagnostico di non facile soluzione che necessita, nel caso di masse solide o cisti, della diagnosi istologica o citologica. Sebbene l'estensione re-

trosternale di un gozzo cervicale sia comune, le masse primitive di tessuto tiroideo totalmente intratoraciche sono infrequenti. Descriviamo un raro caso di tiroide eterotopica accessoria mediastinica in un paziente del tutto asintomatico e per segni di disfunzione tiroidea e per segni di compressione meccanica. Riportiamo un follow-up radiologico e ormonale a 6 e 12 mesi.

Parole chiave: massa mediastinica, tiroide eterotopica.

Bibliografia

1. Davis RD, Lau CL. Mediastino. In: Sabiston. ed. Trattato di Chirurgia I Ed italiana sulla 16° americana (2001). Roma. Antonio Delfino Ed. 2003: 1186-200.
2. Astl J, Betka J, Vlcek P. Heterotopy of thyroid tissue: A modified therapeutical approach. *Neuroendocrinology Letters* 2001; 22: 263-9.
3. Feller KU, Mavros A, Gaertner HJ. Ectopic submandibular thyroid tissue with a coexisting active and normally located thyroid gland: case report and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2000; 90 (5): 618-23.
4. Van Schill P, Vanmaele R, Ehlinger P, Schoofs E, Goovaerts G. Primary intrathoracic goitre. *Acta Chir belg* 1989; 89 (4) : 206-8.
5. Gamblin TC, Jennings GR, Christie DB, Thompson WM, Dalton ML. Ectopic thyroid. *Ann Thorac Surg* 2003; 75 (6): 1952-3.
6. Houck WV, Kaplan AJ, Reed CE, Cole DJ. Intrathoracic aberrant thyroid: identification critical for appropriate operative approach. *Am Surg* 1998; 64 (4): 360-2.
7. Hall TS, Caslowitz P, Popper C, Smith GW. Substernal goiter versus intrathoracic aberrant thyroid: a critical difference. *Ann Thorac Surg* 1988; 46 (6): 684-5.
8. Grand Rounds - St Bartholomew's Hospital: A lump in the chest. *BMJ* 1995; 311: 1491-1494.
9. Riquet M, Deneuille M, Debesse B, Chretien J. Autonomous intrathoracic goiter. Apropos of 2 new cases. *Rev Pneumol Clin* 1986; 42 (6): 267-73.
10. Casanova JB, Daly RC, Edwards BS, Tazelaar HD, Thompson GB. Intracardiac ectopic thyroid. *Ann Thoracic Surg* 2000; 70 (5): 1694-6.
11. Basaria S, Cooper DS. Graves' disease and recurrent ectopic thyroid tissue. *Thyroid* 1999; 9 (12) 1261-4.
12. Bremerich J, Pippert H. Ectopic thyroid tissue: an unusual differential diagnosis of space occupying mediastinal lesion. *Schweiz Med Wochenschr* 1997; 127: 266-70.
13. Yamauchi M, Inoue D, Sato H, Ashida C, Hiraumi H, Shan L, kakudo K, Koshiyama H. A case of ectopic thyroid in lateral neck associated with Graves' disease. *Endocr J* 1999, 46 (5): 731-4.
14. Basaria S, Westra WH, Cooper DS. Ectopic lingual thyroid masquerading as thyroid cancer metastases. *J Clin Endocrinol Metab* 2001; 86 (1): 392-5.
15. 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 (3): 264-7.
16. Kao SY, Tu HF, Chang RCS, Yang AH, Chang KW, Lee CH. Primary ectopic papillary carcinoma in the floor of the mouth and tongue: a case report. *British J of Oral and Maxillofacial Surg* 2002; 40: 213-15.
17. Porzio S, Marocco M, Oddi A, Lombardi V, Porzio O, Calvelli C, Scotti A, Listorti N, Porzio R: Endothoracic goitre: anatomical and therapeutic consideration. *Chir Ital* 2001; 53: 453-60.
18. Casella A, Pisano R, Navarro Cuellar C, Llopis P, Mallagray R, Lavorgna G. Papillary carcinoma of the tongue. *Case clinic. Minerva Stomatol* 1999; 48 (11): 53-8.
19. Zink A, Raue F, Hoffmann R, Ziegler R. Papillary carcinoma in an ectopic thyroid. *Horm Res* 1991; 35 (2): 86-8.
20. Massine RE, Durning SJ, Koroscil TM. Lingual thyroid carcinoma: a case report and review of the literature. *Thyroid* 2001; 11 (12): 1191-6.