

Hipertiroidismo por tecido tiroideu sublingual em criança com hipotiroidismo congénito

Maria Torres¹, Hugo Martins¹, Aluísio Loureiro¹

HYPERTHYROIDISM CAUSED BY LINGUAL THYROID TISSUE IN A CHILD WITH CONGENITAL HYPOTHYROIDISM

ABSTRACT

Ectopic thyroid is an anomaly in the migration of the thyroid between the third and seventh week of gestation. Most of patients remain asymptomatic, hyperthyroidism is very unusual. The authors found only three cases reported to date. We report the case of a girl diagnosed with congenital hypothyroidism at birth, being since then medicated with levothyroxine. When she was 21-year-old, a routine blood test revealed a TSH level of 0.00 mU/L and therefore the hormone treatment was suspended since there was suspicion of iatrogenic hyperthyroidism, which was later excluded. Neither the thyroid ultrasound nor the thyroid scintigraphy showed thyroid tissue on-site, so a full body scintigraphy was performed which showed toxic ectopic lingual thyroid tissue. The treatment was started with metimazol 15 mg a day.

When a «new» hyperthyroidism is observed after a congenital hypothyroidism had been diagnosed, ectopic lingual thyroid must be suspected.

Keywords: Congenital hypothyroidism; ectopic hyperthyroidism; lingual thyroid

RESUMO

A ectopia tiroideia é uma anomalia na migração da tiroide entre a terceira e a sétima semana de gestação. A maioria dos pacientes mantêm-se assintomáticos, o hipertiroidismo é muito infrequente. Os autores encontraram só três casos descritos até ao momento. Reportamos um caso de uma menina com diagnóstico de hipotiroidismo congénito ao nascimento, medicada com levotiroxina desde então. Aos 21 anos, em análises de rotina, encontrou-se uma TSH de 0.00 mU/L, pelo que foi suspenso o tratamento hormonal, suspeitando-se de hipertiroidismo iatrogénico, que não se confirmou. Nem a ecografia nem a cintigrafia tiroideias mostraram tecido tiroideu no local, pelo que foi solicitado um cintigrama de corpo inteiro que revelou um foco ectópico tóxico sublingual. Iniciou-se tratamento com metimazol 15 mg por dia.

Num hipertiroidismo “de novo” após o diagnóstico de hipotiroidismo congénito, devemos suspeitar de um foco tiroideu sublingual.

Palavras-chave: Hipotiroidismo congénito; hipertiroidismo ectópico; tiroide lingual

Nascer e Crescer – Birth and Growth Medical Journal
2017; 26(3): 185-7

¹ General and Family Medicine, Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados de Boticas, ACES Alto Tâmega e Barroso. 5460-311 Boticas, Portugal. martorres1611@gmail.com; hrg_martins@hotmail.com; aluizioloureiro@sapo.pt

INTRODUÇÃO

O hipotireoidismo congénito ocorre em aproximadamente 1:2000 a 1:4000 recém-nascidos.¹ As manifestações clínicas são pouco frequentes ao nascimento. O diagnóstico é habitualmente realizado através dos testes de rastreio aos recém-nascidos (teste do pezinho) entre os três e os seis dias de vida. Este deve ser confirmado pela elevação sérica da TSH e a diminuição de T4 ou T4-livre. Outros meios complementares de diagnóstico como a ecografia ou a cintigrafia tiroideia poderão ser úteis para desvendar a etiologia, embora o tratamento deva ser iniciado sem recurso a estes. Os níveis de TSH e de T4-livre devem ser monitorizados e o tratamento ajustado. O prognóstico das crianças que iniciam tratamento precocemente é muito bom, com rendimento escolar similar à média.^{1,2}

Em locais sem carência de iodo, 85% dos hipotireoidismos congénitos são devidos a disgenesia tiroideia, que supõe uma alteração do desenvolvimento embriológico. Os restantes 10-15% são devidos a defeitos do transporte periférico, do metabolismo ou da ação das hormonas tiroideias.²

A ectopia da tiroide decorre de um desenvolvimento embriológico anormal que condiciona uma localização aberrante do tecido tiroideu fora da loca tiroideia. Uma tiroide normal pode coexistir com tecido tiroideu ectópico, embora não seja a situação mais frequente.

Em dois terços dos casos, este tecido ectópico pode ser encontrado no trajeto entre a base da língua e a sua localização final na região cervical anterior. A ectopia tiroideia lingual é a mais frequente dentro das localizações do tecido tiroideu ectópico, podendo corresponder à posição lingual, sublingual, tiroglosa e intralaringea. Na maioria dos casos, a tiroide ectópica é hipo ou normofuncionante.

Trata-se de uma entidade rara, responsável por cerca de 0.3% das doenças da tiroide, afetando principalmente jovens do sexo feminino. O diagnóstico é baseado na clínica e nas técnicas imagiológicas.³ Num hipertireoidismo “de novo” após o diagnóstico de hipotireoidismo congénito, devemos suspeitar de um foco tiroideu sublingual.

O tratamento é fundamentalmente médico.⁴

Os autores apresentam um caso de tiroide ectópica sublingual, assim como uma revisão da literatura.

CASO CLÍNICO

Mulher de 21 anos, pertence a uma família nuclear na fase V do Ciclo de Duvall, Classe III de Graffar, sem antecedentes familiares de relevância, sem patologia tiroideia nem oncológica conhecida na família em primeiro grau.

Foi realizado o diagnóstico de hipotireoidismo congénito através do programa de rastreio neonatal, tendo iniciado imediatamente tratamento substitutivo com levotiroxina. A ecografia tiroideia mostrou agenesia tiroideia.

Compareceu a uma consulta de vigilância com o seu médico de família aos 21 anos de idade. À palpação cervical não havia tiroide palpável, assim como também não existiam adenopatias latero-cervicais. A utente não apresentava qualquer queixa, nomeadamente disfagia, odinofagia, tosse ou rouquidão.



Figura 1- Pequeno nódulo sublingual.

Referia apenas nervosismo mais marcado nos últimos meses, que ela associava a problemas familiares, sem emagrecimento, sem palpitações, sem tremores nem outras queixas. Na altura da consulta tomava levotiroxina 0.1 mg como única medicação.

Foi efetuado estudo analítico, como única alteração um valor de TSH de 0,0 mU/L (N 0.35-4.94), T4-livre 3.35 µg/ml (N 0-1.48) e T3 2.87 ng/ml (N 0.58-1.59), Anticorpos anti Tiro globulina negativos, tiro-globulina 0.040 ng/ml (N<77). Foi também efetuada ecografia tiroideia, que revelou ausência de tecido tiroideu na região cervical anterior. Suspendeu-se levotiroxina e repetiu-se controlo hormonal passado quatro semanas, mantendo-se valor nulo de TSH. Realizou-se cintigrafia tiroideia com TC-99 após cinco semanas de suspensão da levotiroxina, que mostrou provável tecido tiroideu cervical. Realizou cintigrama de corpo inteiro para pesquisa de foco ectópico, que foi localizado em posição sublingual. A ecografia de partes moles das glândulas salivares confirmou tecido compatível com tecido tiroideu em localização sublingual direita. A tomografia axial computadorizada maxilo-facial não acrescentou informação à ecografia de partes moles. Iniciou terapêutica com metimazol em dose de 15 mg por dia.

DISCUSSÃO

Normalmente o tecido tiroideu sublingual é assintomático pelo que é difícil de diagnosticar, como aconteceu no presente caso. Muito raramente pode causar hipertireoidismo, como neste caso, ou desenvolver-se um carcinoma tiroideu (1%), na sua maioria carcinomas papilares.^{6,10,13} As alterações hormonais, durante a puberdade, a gravidez e a menstruação podem tornar o tecido tiroideu hiperfuncionante devido ao aumento da estimulação da TSH. Estão descritas algumas complicações como rouquidão, disfagia ou hemorragia maciça de um foco tiroideu ectópico lingual durante a gravidez, pelo que devemos avaliar com cuidado o tratamento e investir na prevenção de complicações.¹⁶

A ectopia da tiroide é geralmente esporádica. No entanto, descobertas recentes apontam para a possibilidade de uma

componente genética. Demonstrou-se que cerca de 2% dos casos são familiares e associados a mutações nos genes *TTF-1*, *NKX2.1* e *PAX-8*.^{3,4}

No caso descrito pelos autores e dado que a ecografia tiroideia revelava agenesia, após excluir hipertireoidismo factício, optou-se por realizar cintigrafia tiroideia (exame adequado para avaliação morfo-funcional) à procura de algum vestígio de tecido tiroideu cervical, que também resultou infrutuosa, pelo que se partiu para cintigrafia corporal, que identificou o que parecia ser um foco de tecido tiroideu ectópico em posição sublingual, confirmado por ecografia.

Finalmente importa referir que se o hipertireoidismo for difícil de controlar sob terapêutica médica de primeira linha, as alternativas poderão incluir a excisão cirúrgica, ablação com radiofrequência ou com iodo radiativo.^{5,14,15}

CONCLUSÃO

O hipotireoidismo congénito é uma entidade rara e habitualmente assintomática, sendo o diagnóstico realizado por testes neonatais de rastreio dada a sua relevância clínica, a causa tratável mais frequente de atraso mental na criança.

Em zonas sem carência de iodo, 85% dos hipotireoidismos congénitos são devidos a anomalia do desenvolvimento embriológico e em dois terços dos casos o tecido tiroideu ectópico encontra-se em localização lingual. Os focos ectópicos são habitualmente assintomáticos.

CONCLUSION

Congenital hypothyroidism is rare and usually asymptomatic. Diagnosis is made by neonatal screening tests and this entity is the most frequent treatable cause of mental retardation in children.

Among population without iodine deficiency, 85% of cases with congenital hypothyroidism result from an anomalous embryologic development. In two thirds of cases the ectopic thyroid tissues has a lingual location.

Ectopic tissue is usually asymptomatic.

CONSENTIMENTO

A utente assinou consentimento quer para uso de dados do seu processo clínico, quer para uso de imagens de meios complementares de diagnóstico.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Aisen AM, Martel W, Braunstein EM, McMillin KI, Phillips WA, Kling TF. MRI and CT evaluation of primary bone and soft-tissue tumors. *AJR* 1986; 146:749-56.
2. Amr B, Monib S. Lingual thyroid: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2011; 2: 313-5. doi: 10.1016/j.ijscr.2011.10.004.
3. Castanet M, Lyonnet S, Bonaiti-Pellie C, Polak M, Czernichow P, Leger J. Familial Forms of Thyroid Dysgenesis among Infants with Congenital Hypothyroidism. *N Engl J Med* 2000; 343:441-2. doi: 10.1056/NEJM200008103430614.

4. De Felice M, Di Lauro R. Thyroid development and its disorders: genetics and molecular mechanisms. *Endocr Rev*. 2004; 25:722-46.
5. Dubuis JM, Glorieux J, Richer F, Deal CL, Dussault JH, Van Vliet G. Outcome of severe congenital hypothyroidism: closing the developmental gap with early high dose levothyroxine treatment. *J Clin Endocrinol Metab*. 1996; 81:222-7.
6. Fish J, Moore RM. Ectopic thyroid tissue and ectopic thyroid carcinoma: a review of the literature and report of a case. *Ann Surg* 1963; 157:212-21.
7. Fisher DA. Second International Conference on Neonatal Thyroid Screening: progress report. *JPediatr*. 1983; 102:653-4.
8. Thomas G, Hoilat R, Daniels JS, Kalagie W. Ectopic lingual thyroid: A case report. *International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2003; 23:219-21.
9. LaFranchi SH, Austin J. How should we be treating children with congenital hypothyroidism? *JPediatrEndocrinol*. 2007; 20:559-78.
10. LiVolsi VA, Perzin KH, Savetsky L. Carcinoma arising in median ectopic thyroid. *Cancer*. 1974; 34:1303-15.
11. 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 Mar;25:264-7.
12. Muir A, Daneman D, Daneman A, Ehrlich R. Thyroid scanning ultrasound, and serum thyroglobulin in determining the origin of congenital hypothyroidism. *AmJDisChild*. 1988; 142:214-6.
13. Sevinc A. Papillary carcinoma arising in subhyoid ectopic thyroid gland with no orthotopic thyroid tissue. *Am J Surg*. 2010; 200: e17-8.
14. Dasari SD, Bshetty NK, Prayaga NS. Radiofrequency ablation of lingual thyroid. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2007; 136:498-9.
15. Kumar SS, Kumar DMS, Thirunavukuarasu R. Lingual Thyroid—Conservative Management or Surgery? A Case Report. *Indian J Surg*. 2013; 75: 118-9. doi: 10.1007/s12262-012-0518-4.
16. Chiu TT, Su CY, Hwang CF, Chien CY, Eng HL. Massive bleeding from an ectopic lingual thyroid follicular adenoma during pregnancy. *Am J Otolaryngol*. 2002; 23:185-8.

CORRESPONDENCE TO

Maria Torres
General and Family Medicine
Unidade de Cuidados de Saúde Personalizados de Boticas
ACES Alto Tâmega e Barroso
Av. Do Eiró
5460-311 Boticas
Email: martorres1611@gmail.com

Received for publication: 08.06.2016

Accepted in revised form: 09.11.2016