Hyperthyroidism because of lingual thyroid tissue in congenital hypothyroidism.

Hipertiroidismo por tecido tiroideu sublingual em criança com hipotiroidismo congénito.

**Autores**: Maria Torresa; Hugo Martins a; Aluízio Loureiro b

aInterna/o Formação Específica em MGF. UCSP Boticas.

 bAssistente Graduado em MGF. Coordenador UCSP Boticas.

**SUMARY**

Ectopic thyroid is an anomaly in the migration of the thyroid between the third and seventh week of gestation. Most of patients are asymptomatic, hyperthyroidism is really infrequent. The authors found only three cases reported to date. We report a case of a girl diagnosed of congenital hypothyroidism at birth, having levothyroxine since then. With 20-year-old in routine blood test, a TSH level of 0.00 mU/L was found so hormone treatment was suspended thinking on an iatrogenic hyperthyroidism, which was excluded. Neither thyroid ultrasonography nor thyroid scintigraphy showed thyroid tissue at place, so a full body scintigraphy was prescribed which showed a toxic lingual thyroid tissue. She was treated with metimazol 15 mg a day and a reevaluation was prescribed. She was referring to endocrinology.

When a new hyperthyroidism is observed after a congenital hypothyroidism was diagnosed, ectopic lingual thyroid must be suspected. Therapeutic approach should be discussed with the patient.

**RESUMO**

A ectopia tiroideia é uma anomalia na migração da tiróide 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 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 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 e prescreveu-se nova reavaliação.

Num hipertiroidismo “de novo” após o diagnóstico de hipotiroidismo congénito, devemos suspeitar de um foco tiroideu sublingual. A terapêutica deve ser discutida com o doente.

**KEY-WORDS:**

Congenital hypothyroidism, ectopic hyperthyroidism, lingual thyroid.

Hipertiroidismo ectópico, hipotiroidismo congénito, tiróide lingual

**CASO CLÍNICO**

**INTRODUÇÃO**

O hipotiroidismo congénito ocorre em aproximadamente 1:2000 a 1:4000 recém-nascidos¹. 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 3 e os 6 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 hipotiroidismos 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 acção das hormonas tiróideias.²

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

Em 2/3 dos casos, este tecido ectópico pode ser encontrado no trajecto 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 intralaríngea.

Trata-se de uma entidade rara, responsável por cerca de 0.3% das doenças da tiróide. Afecta principalmente a mulheres jovens. O diagnóstico é baseado na clínica e nas técnicas imagiológicas.³ Num hipertiroidismo “de novo” após o diagnóstico de hipotiroidismo congénito, devemos suspeitar de um foco tiroideu sublingual

O tratamento é fundamentalmente médico.4­

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

**CASO CLÍNICO**

E.A.S.C., do sexo feminino, actualmente com 21 anos de idade, 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 diagnosticada com hipotiroidismo congénito através do programa de rastreio neonatal, tendo iniciado imediatamente tratamento substitutivo com levotiroxina e realizando os controlos e ajustes convenientes. Fez várias ecografias tiroideias durante os primeiros anos de vida, que mostravam agenesia tiroideia.

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

Foram solicitadas análises, tendo revelado como única alteração um valor de TSH de 0 mU/L N (0.4-4.5 mU/L) T4-livre 3.35 (µg/ml) e T3 2.87 (ng/ml), Tiroglobulina 0.040 (ng/ml). Foi também solicitada ecografia tiroideia nesta consulta, que revela ausência de tecido tiroideu na região cervical anterior. Suspendeu-se levotiroxina e pediu-se novo controlo hormonal ao fim de 4 semanas, mantendo os valores analíticos. É portanto solicitada cintigrafia tiroideia, que não mostrou tecido tiroideu cervical. Realizou cintigrama de corpo inteiro para pesquisa de foco ectópico, que efectivamente se encontrava em posição sublingual. Foi solicitada TAC maxilo-facial e iniciada terapêutica com metimazol em dose de 15 mg por dia aguardando consulta de endocrinologia.

**DISCUSÃO**

Normalmente o tecido tiroideu sublingual é assintomático pelo que é difícil de diagnosticar como no caso que nos ocupa em que só foi diagnosticado aos 21 anos de idade. Muito raramente pode causar hipertiroidismo, como no caso descrito pelos autores, ou desenvolver-se um carcinoma tiroideu. As alterações hormonais, durante a puberdade, a gravidez e a menstruação podem provocar o aumento do tamanho do tecido tiroideu e portanto o aumento da sintomatologia**.** Os autores encontraram a descrição de 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.

Se o hipertiroidismo for difícil de controlar sob terapêutica médica as propostas terapêuticas para o nosso caso poderão incluir a excisão cirúrgica, ablação com radiofrequência ou com iodo radiactivo (dado que segundo o cintigrama corporal não existe nenhum outro tecido tiroideu funcionante).

A escolha terapêutica deverá ser decidida em conjunto com os pacientes dependendo da sua preferência, idade, sexo, desejo de engravidar, antecedentes cardíacos, tamanho da lesão e gravidade do hipertiroidismo. Devemos conhecer as vantagens e desvantagens de cada procedimento, para poder assim aconselhar melhor os utentes.

**CONCLUSÃO**

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

85% dos hipotiroidismos congénitos em zonas sem carência de iodo são devidos a anomalia do desenvolvimento embriológico, em 2/3 dos casos aparece tecido tiroideu ectópico lingual.

Os focos ectópicos são habitualmente assintomáticos, os autores encontraramsó três casos descritos até o momento, de hipertiroidismo por foco ectópico.

Congenital hypothyroidism is rare and asymptomatic, diagnosis is made by neonatal screening tests because is the most frequent treatable cause of metal retardation in children.

85% of congenital hypothyroidism at regions without iodine deficiency, are because of anomalous embryologic development, in 2/3 there is a lingual ectopic thyroid tissue.

Ectopic tissue is usually asymptomatic, the authors found only three cases at literature of ectopic hyperthyroidism.

**CONFLITO DE INTERESSES**

Os autores declaram não haver qualquer conflito de interesses neste caso**.**

**CONSENTIMENTO**

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

**BIBLIOGRAFIA**

1. Fisher DA. Second International Conference on Neonatal Thyroid Screening: progress report. JPediatr. 1983; 102(5):653–654. .[[PubMed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3277393)]
2. Castanet M, Lyonnet S, Bonaiti-Pellie C, Polak M, Czernichow P, Leger J. Familial forms of thyroid dysgenesis among infants with congenital hypothyroidi.sm. NEnglJMed. 2000; 86(5):2009–2014. .[[PubMed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3277393)]
3. Muir A, Daneman D, Daneman A, Ehrlich R. Thyroid scanning ultrasound, and serum thyroglobulin in determining the origin of congenital hypothyroidism. AmJDisChild. 1988; 142(2):214–216.[[PubMed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3277393)]
4. LaFranchi SH, Austin J. How should we be treating children with congenital hypothyroidism? JPediatrEndocrinol. 2007;20(5):559–578. .[[PubMed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3277393)]
5. G. Thomas, R. Hoilat, J. S. Daniels, and W. Kalagie, “Ectopic lingual thyroid: a case report,” International Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, vol. 32, no. 2, pp. 219–221, 2003. .[[PubMed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3277393)]
6. T.-T. Chiu, C.-Y. Su, C.-F. Hwang, C.-Y. Chien, and H.-L. Eng, “Massive bleeding from an ectopic lingual thyroid follicular adenoma during pregnancy,” American Journal of Otolaryngology: Head and Neck Medicine and Surgery, vol. 23, no. 3, pp. 185–188, 2002. .[[PubMed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3277393)]
7. M. P. Abdallah-Matta, P. H. Dubarry, J. J. Pessey, and P. Caron, “Lingual thyroid and hyperthyroidism: a new case and review of the literature,” Journal of Endocrinological Investigation, vol. 25, no. 3, pp. 264–267, 2002. .[[PubMed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3277393)]
8. S. S. Kumar, D. Muthiah Selva Kumar, and R. Thirunavukuarasu, “Lingual thyroid-conservative management or surgery? a case report,” Indian Journal of Surgery, vol. 75, supplement 1, pp. 118–119, 2013. .[[PubMed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3277393)]
9. B. Amr and S. Monib, “Lingual thyroid: a case report,” International Journal of Surgery Case Reports, vol. 2, no. 8, pp. 313–315, 2011. .[[PubMed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3277393)]
10. S. D. Dasari, N. K. Bashetty, and N. S. M. Prayaga, “Radiofrequency ablation of lingual thyroid,” Otolaryngology—Head and Neck Surgery, vol. 136, no. 3, pp. 498–499, 2007. .[[PubMed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3277393)]
11. 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. JClinEndocrinolMetab. 1996; 81(1):222–227. .[[PubMed](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3277393)]

**CONTACTOS**

Maria Torres, médica especialista em cirurgia geral, Interna do 4º ano de formação específica em MGF. UCSP de Boticas. ACES Alto Tâmega e Barroso.

Rua José Faria Martins 147. 4º esquerda. 4810-896- Guimarães.

Martorres1611@gmail.com

Tel: 00 351 917690509

Dados de utente da UCSP de Boticas-ACES Alto Tâmega e Barroso.