

Immagini in Pneumologia Interventistica

a cura di Pier Aldo Canessa e Angelo Gianni Casalini

Stenosi tracheale critica da ectopia della tiroide, approccio endoscopico

Critical tracheal stenosis due to ectopic thyroid, endoscopic approach



Carmine Guarino¹ (foto), Cristiano Cesaro¹, Giuseppe La Cerra¹, Carlo Alberto Leone², Carlo Curcio³, Giovanni Sica⁴, Salvatore Buono⁵, Nicolina De Rosa⁶, Gennaro Mazzarella⁷

¹ U.O.C. Broncologia; ² U.O.C. Otorinolaringoiatria; ³ U.O.C. Chirurgia Toracica; ⁴ U.O.C. Radiodiagnostica; ⁵ U.O.C. Anestesia e Terapia Intensiva Post-operatoria; ⁶ U.O.C. Anatomia e Istologia; ⁷ U.O.C. Clinica Pneumologica, SUN A.O.R.N. Ospedali dei Colli, Napoli

Riassunto

Il riscontro di tessuto tiroideo ectopico endoluminale della trachea cervicale rappresenta un'evenienza clinica molto rara. Gli Autori descrivono il caso di un paziente di 17 anni con stenosi tracheale critica (diametro di 0,5 mm), sottoglottica determinata dalla presenza di una massa di tessuto tiroideo ectopico localizzata in endotracheale sinistra senza contiguità anatomica con il corpo della ghiandola. Il caso in oggetto è stato gestito da un'*équipe* multidisciplinare composta da pneumologo interventista, otorinolaringoiatra (ORL), anestesista e chirurgo toracico. Acquisita la valutazione del chirurgo toracico in cui si confermava che la parete esterna della trachea non era infiltrata né compromessa dalla massa, il paziente veniva posto in sicurezza mediante tracheostomia e successivamente sottoposto ad escissione endoscopica per via retrograda dalla breccia tracheostomica con pinze biottiche dedicate che hanno consentito non solo di fare la diagnosi di ectopia della tiroide ma di enucleare la lesione determinando la ricanalizzazione del lume della trachea cervicale.

Summary

The finding of ectopic thyroid tissue endoluminal cervical trachea is a very rare clinical case. Authors describe the case of a patient 17 years old with critical subglottic tracheal stenosis (diameter 0,5 mm), determined by the presence of a mass of thyroid tissue in ectopic localized endotracheal left without anatomical contiguity with the body of the gland. The case was handled by a multidisciplinary team composed of Interventional pulmonologist, otorhinolaryngology, thoracic surgeon and anesthetist. Thoracic surgeon confirmed that the outer wall of the trachea was not infiltrated neither compromised by mass; patient was placed in safety by tracheostomy and subsequently underwent endoscopic retrograde excision from the tracheostomy breccia with dedicated biopsy forceps that allowed not only to diagnose ectopic thyroid, but to enucleate the lesion causing the recanalization of the lumen of the cervical trachea.

Parole chiave

Ectopia tiroidea • Broncoscopia • Stenosi tracheale

Key words

Ectopic thyroid • Bronchoscopy • Tracheal stenosis

Introduzione

La tiroide si sviluppa dall'endoderma da un abbozzo primordiale mediano della faringe ventrale che poi costituisce il corpo della ghiandola matura e da due abbozzi laterali che nascono come diverticoli della IV e V tasca faringea fondendosi successivamente con l'abbozzo mediano che durante tutte le fasi dell'embriogenesi resta collegato al piano faringeo dal dotto tireoglosso.

Anomalie dello sviluppo durante l'embriogenesi possono causare organogenesi difettosa e/o lo sviluppo di tessuto tiroideo ectopico¹. Quella linguale è la forma più comune di ectopia della tiroide². Localizzazioni extralinguiali di tessuto tiroideo ectopico possono essere ritrovate in genere nell'area cervicale anteriore lungo il percorso del dotto tireo-glosso³.

Altre sedi estremamente rare di tiroide ectopica sono la regione sottomandibolare^{4,5}, la ghiandola salivare parotide⁶, la trachea⁷, ed anche il mediastino, il cuore, il polmone, il duodeno, la ghiandola surrenale e l'utero⁸⁻¹³.

Studi post-mortem suggeriscono che il tessuto tiroideo asintomatico può essere identificato lungo il percorso del dotto tireoglosso nel 7-10% degli adulti. La presenza di tessuto tiroideo ectopico può coesistere, come in questo caso clinico, con una tiroide eutopica e normalmente funzionante^{14,15}, oppure il tessuto tiroideo ectopico può essere l'unico tessuto tiroideo funzionante in tutto l'organismo.

Caso clinico

Trattasi di paziente (R.S.) di 17 anni, longitipo (175 cm x 62 kg; BMI 20,96), anamnesi negative per distiroidismo e/o altra patologia endocrino metabolica, seguito per circa due anni in regime ambulatoriale e trattato per asma bronchiale con risposta altalenante alla terapia e sospetta OSAS (*Obstruction Sleep Apnea Syndrome*) per violente crisi di pseudoapnee notturne con andamento ingravescente.

Il peggioramento delle condizioni respiratorie del paziente associato alla comparsa di tirage hanno determinato la necessità di ricovero ospedaliero durante il quale sono state eseguite indagini ematochimiche che non hanno evidenziato alterazioni significative; la spirometria evidenziava un *plateau* con appiattimento della curva F/V in fase espiratoria (Figura 1A).

La radiografia (Figura 1B) e la TAC del torace (Figura 2) evidenziavano la presenza di stenosi tracheale in regione subglottica per presenza di una massa sulla parete laterale sinistra della trachea cervicale con compressione endotracheale e relativa occlusione subtotale del lume e con sottile piano di clivaggio dal lobo sinistro della tiroide. Il quadro TAC del collo unitamente al progressivo peggioramento del tirage determinavano la necessità di un riscontro diretto come step iniziale mediante videobroncoscopia che evidenziava (Figura 3):

Pochi millimetri al di sotto delle corde vocali, compressione ab-estrinseca sulla parete laterale sinistra, a superficie liscia e di consistenza teso elastica di lunghezza maggiore di 2 cm che occlude quasi totalmente il lume tracheale. Valicata la compressione si evidenzia la normale canalizzazione tracheo-bronchiale a tutti i livelli fino

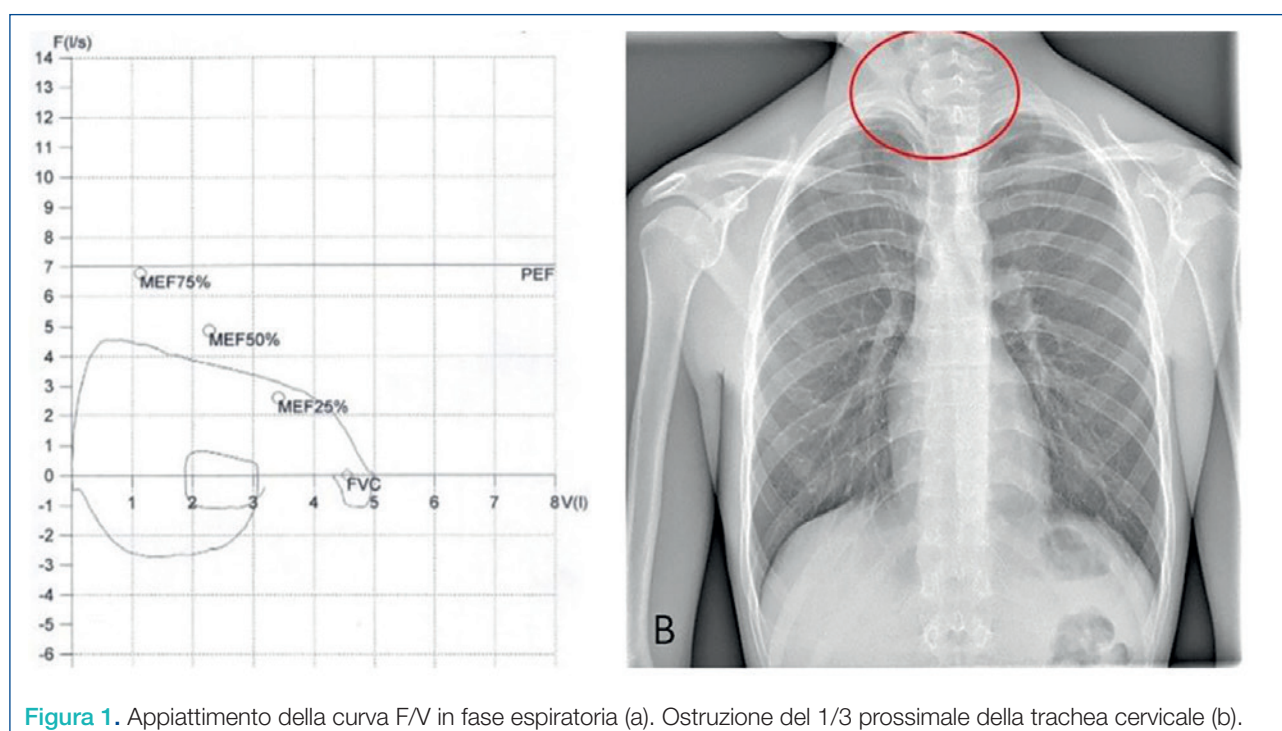


Figura 1. Appiattimento della curva F/V in fase espiratoria (a). Ostruzione del 1/3 prossimale della trachea cervicale (b).

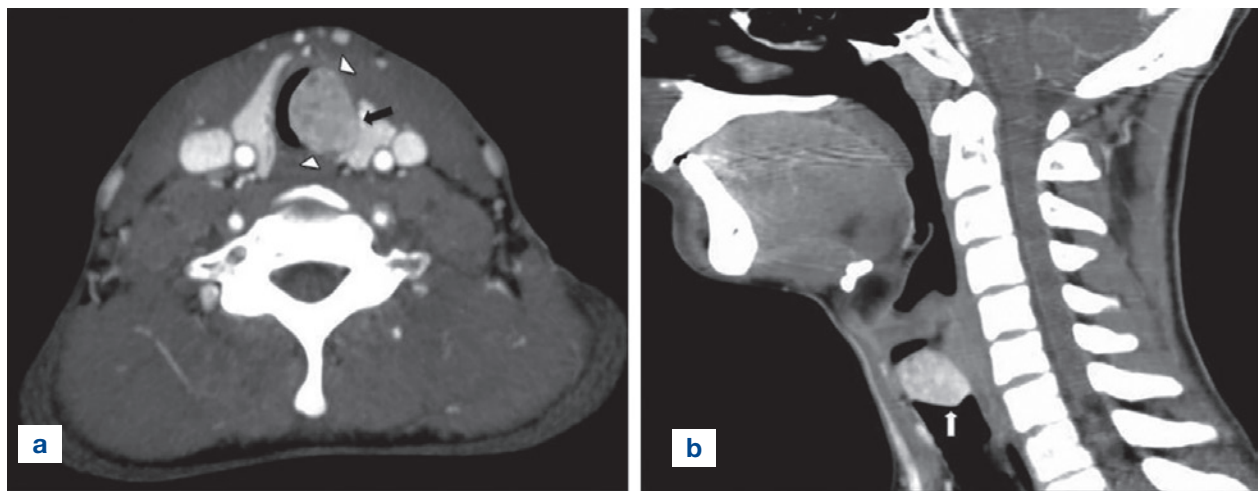


Figura 2. Immagine TC mdc assiale (a) e coronale (b) che dimostra la presenza di tessuto neoformato a margini ben definiti che occupa gran parte del lume tracheale.

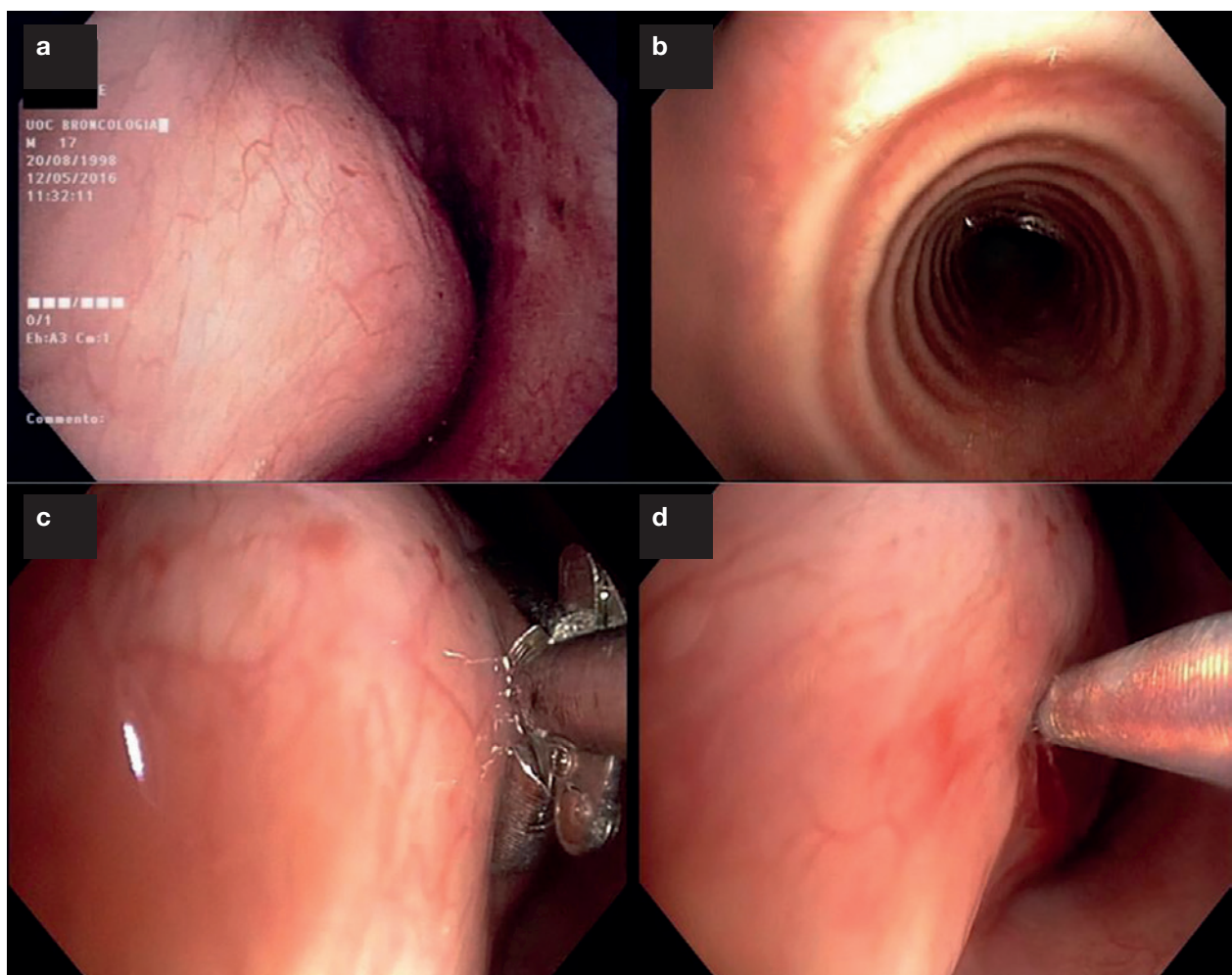


Figura 3. Quadro endoscopico a monte (a) e a valle (b) della stenosi con successiva biopsia (c) ed agoaspirato TBNA intralesionale (d).

al limite della visione endoscopica. In corso di broncoscopia sono state eseguite biopsie multiple sulla lesione e agoaspirato intralesionale.

La scelta della videobroncoscopia flessibile quale metodica diagnostica iniziale è stata quella di avere una prima valutazione dell'entità della stenosi tracheale così da ottenere dei riferimenti precisi e diretti iniziali sul coinvolgimento o meno della mucosa, della parete tracheale e dell'estensione della patologia, anche in considerazione del sospetto iniziale di una etiologia neoplastica. È stata scartata in prima istanza l'ipotesi di utilizzare il broncoscopio rigido su mucosa tracheale integra, non avendo una diagnosi etiologica certa e non possedendo ancora riferimenti precisi del coinvolgimento della parete tracheale, compresa la vascolarizzazione della lesione e la tensione della mucosa. Verificata endoscopicamente l'integrità della mucosa tracheale, che risultava *"indenne e non infiltrata e non coinvolta dalla sospetta neoformazione"* abbiamo ritenuto necessario quale step successivo ottenere un riscontro cito-istologico mediante biopsie della mucosa e soprattutto agoaspirato della lesione per avere una diagnosi etiologica certa. L'intubazione e la successiva tracheostomia in corso di intervento chirurgico sono stati due step necessari al fine di salvaguardare nell'immediato la vita del paziente. La scelta diagnostica e la strategia terapeutica in collaborazione con l'anestesista, il chirurgo toracico e l'ORL hanno contemporaneamente consentito un'ottimale gestione della situazione in acuto senza alcun pericolo o complicanza per il paziente ed una risoluzione completa e definitiva del problema. Il quadro istologico e citologico emerso dalle biopsie (*frammenti biotipici rivestiti da epitelio squamoso e cellule della flogosi*) così come il quadro citologico ottenuto dall'agoaspirato intralesionale (*materiale fibrinoso e cellule epiteliali cubiche monomorfe prive di significative atipie cellulari*) non sono risultati dirimenti in senso diagnostico. Inoltre, al termine della broncoscopia, l'ulteriore compromissione delle condizioni respiratorie con desaturazione marcata ha reso necessaria l'intubazione del paziente ed il trasferimento dello stesso in terapia intensiva. Successivamente il paziente è stato messo in sicurezza confezionando una tracheostomia percutanea al fine di preservare la ventilazione e consentire le successive manovre diagnostiche e terapeutiche in sicurezza. Dopo l'esclusione dal chirurgo toracico relativamente all'assenza di infiltrazione della parete tracheale da parte della massa, la gestione diagnostico-terapeutica del caso è stata ottenuta mediante accesso retrogrado dalla breccia tracheostomica (Figura 4) attraverso la quale con pinze chirurgiche dedicate tipo *Punch Kevorkian* sono state eseguite biopsie multiple sulla lesione endotracheale (*frammenti biotipici parzialmente rivestiti da epitelio squamoso lievemente discheratosico; nel corion si reperta tessuto tiroideo TTF1+, Tireoglobulina +*).

Il reperto istologico unitamente all'assenza di contiguità anatomica con relativo piano di clivaggio (come evidenziato nella Figura 2A) tra la massa endotracheale ed il tessuto ghiandolare propriamente detto hanno consentito di formulare la diagnosi di ectopia della tiroide. La procedura di svuotamento della colloide non è stato un atto cercato e/o voluto; infatti, non essendo risultate diagnostiche le biopsie e l'agoaspirato eseguite in prima istanza, è stato eseguito un nuovo approccio biotipico per via retrograda con pinze dedicate attraverso la breccia tracheostomica in modo da ottenere materiale cito-istologico in quantità e qualità superiore al fine dell'ottenimento della diagnosi etiologica. La scelta di utilizzare la breccia tracheostomica per le biopsie e non il broncoscopio rigido è stata decisa congiuntamente in equipe con il chirurgo toracico e l'ORL. La presenza del piano di clivaggio è stata confermata anche dal chirurgo toracico ed è stata eseguita anche la valutazione otorinolaringoiatrica e la strategia diagnostico/terapeutica è stata collegialmente condivisa con il *team* della patologia della trachea.

Le stesse biopsie della lesione hanno contemporaneamente consentito l'enucleazione completa della massa endotracheale con drenaggio del tessuto colloidale annesso e la ricanalizzazione completa del lume della trachea cervicale, come si evidenzia rispettivamente dal controllo broncoscopico con asportazione con pinza biotipica dei frammenti di tessuto tiroideo residuo sulla parete laterale sinistra della trachea cervicale (Figura 4) e TC del collo (Figura 5).



Figura 4. Quadro endoscopico dopo ricanalizzazione.

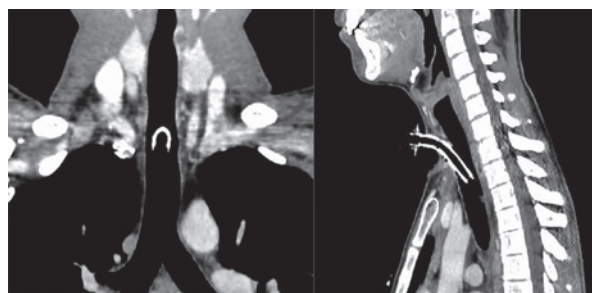


Figura 5. Immagine TC in sezione coronale (A) e sagittale (B) che dimostra la completa ricanalizzazione del lume tracheale.

Discussione

Il riscontro di una massa nella porzione anteriore del collo in bambini e/o giovani adulti deve prevedere, per la diagnosi differenziale, tra le altre, le cisti del dotto tireoglossale e l'ectopia del tessuto tiroideo¹. Durante l'embriogenesi, secondo la tempistica dello sviluppo embrionale dalla linea mediana o dalle due linee laterali primordiali la migrazione della tiroide può avvenire in maniera para-fisiologica, determinando l'accrescimento e localizzazioni anomale di tessuto ghiandolare, dalla base della lingua a varie localizzazioni del dotto tireoglossale². Il tessuto tiroideo ectopico può subire le stesse alterazioni fisiopatologiche della ghiandola tiroidea eutopica⁶, tra cui tireotossicosi⁶, e può essere di natura benigna o maligna^{9,10}, mentre la trasformazione del tessuto tiroideo ectopico rappresenta un riscontro di estrema rarità. In letteratura sono stati descritti solo 3 casi di stenosi tracheale non critica associata a presenza di tessuto tiroideo ectopico ostruente il lume tracheale; tutti e tre i casi sono stati trattati chirurgicamente a cielo aperto. Nel caso clinico in oggetto il paziente è stato gestito nonostante l'emergenza in maniera conservativa con approccio endoscopico retrogrado conseguendo un ottimo risultato finale. La tracheostomia si è resa necessaria per mettere il paziente in sicurezza vista la criticità della stenosi tracheale sottoglottica e l'incertezza sull'etiologia della massa determinante la stenosi tracheale. La scelta delle procedure diagnostico-terapeutiche da adoperare, collegialmente condivise dall'*equipe* multidisciplinare è risultata assolutamente fondamentale al fine di garantire al paziente la migliore prognosi possibile con un intervento terapeutico minimamente demolitivo. La valutazione preliminare del chirurgo toracico in cui veniva sancita l'assenza di infiltrazione della parete tracheale esterna da parte della massa, ha consentito di enucleare la lesione mediante biopsie per via endoscopica retrograda dalla breccia tracheostomica e contemporaneamente ottenere la ricanalizzazione del lume tracheale. Al successivo controllo videobroncoscopico si è inoltre proceduto all'ulteriore scucchiamento con pinza biotipica dei frammenti di tessuto tiroideo residui sulla parete laterale sinistra della trachea.

Conclusioni

Come riportato in letteratura^{2,3,5,9,11} il trattamento di elezione per la rimozione di tiroide ectopica è la rimozione chirurgica a cielo aperto. Il caso clinico in esame ci consente di affermare che nella stenosi tracheale legata alla presenza di tiroide ectopica con compressione del lume tracheale, va sempre valutata la possibilità di un approccio conservativo endoscopico che rappresenta una valida alternativa alla terapia chirurgica a cielo aperto. Nei casi con ostruzione notevole del lume tracheale, nei centri in cui sia possibile, il *gold standard* è la valutazione e l'intervento multidisciplinare.

Bibliografia

- Kousta E, Konstantinidis K, Michalakos C, et al. *Ectopic thyroid tissue in the lower neck with a coexisting normally located ultimodular goiter and brief literature review*. Hormones (Athens) 2005;4:231-4.
- Zander DA, Smoker WR. *Imaging of ectopic thyroid tissue and thyroglossal duct cysts*. RadioGraphics 2014;34:37-50.
- Batsakis JG, El-Naggar AK, Luna MA. *Thyroid gland ectopias*. Ann Otol Rhinol Laryngol 1996;105:996-1000.
- Hoyes AD, Kershaw DR. *Anatomy and development of the thyroid gland*. Ear Nose Throat J 1985;64:318-33.
- Larochelle D, Arcand P, Belzile M, Gagnon NB. *Ectopic thyroid tissue - a review of the literature*. J Otolaryngol 1979;8:523-30.
- Kumar R, Gupta R, Bal CS, et al. *Thyrotoxicosis in a patient with submandibular thyroid*. Thyroid 2000;10:363-5.
- Mace AT, McLaughlin I, Gibson IW, Clark LJ. *Benign ectopic submandibular thyroid with a normotopic multinodular goitre*. J Laryngol Otol 2003;117:739-40.
- Mysorekar VV, Dandekar CP, Sreevaths MR. *Ectopic thyroid tissue in the parotid salivary gland*. Singapore Med J 2004;45:437-8.
- Hari CK, Brown MJ, Thompson I. *Tall cell variant of papillary carcinoma arising from ectopic thyroid tissue in the trachea*. J Laryngol Otol 1999;113:183-5.
- Sand J, Pehkonen E, Mattila J, et al. *Pulsating mass at the sternum: a primary carcinoma of ectopic mediastinal thyroid*. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;112:833-5.
- Casanova JB, Daly RC, Edwards BS, et al. *Intracardiac ectopic thyroid*. Ann Thorac Surg 2000;70:1694-6.
- Bando T, Genka K, Ishikawa K, et al. *Ectopic intrapulmonary thyroid*. Chest 1993;103:1278-9.
- Takahashi T, Ishikura H, Kato H, et al. *Ectopic thyroid follicles in the submucosa of the duodenum*. Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 1991;418:547-50.
- Shiraishi T, Imai H, Fukutome K, et al. *Ectopic thyroid in the adrenal gland*. Hum Pathol 1999;30:105-8.
- Yilmaz F, Uzunlar AK, Sogutcu N. *Ectopic thyroid tissue in the uterus*. Acta Obstet Gynecol Scand 2005;84:201-2.