

Delia Luján^{a,*}, Angela Sánchez^a, Amparo Meoro^b,
Antonio Albarracín^a y Mari Fe Candel^a

^a Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo,
Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia,
España

^b Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital General
Universitario Reina Sofía, Murcia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: deliamaria.lujan@gmail.com
(D. Luján).

<https://doi.org/10.1016/j.endinu.2018.05.007>
2530-0164/

© 2018 SEEN y SED. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los
derechos reservados.

El primer caso descrito de *struma cordis* en España



The first reported case of *struma cordis* in Spain

Introducción

El *struma cordis*, o tejido tiroideo cardiaco ectópico, es una rara afección que afecta a 1 de cada 100.000-300.000 personas y que se diagnostica en su mayor parte en mujeres de mediana edad¹.

El primordio tiroideo aparece entre el día 24 y 32 de la gestación y surgirá a partir de un engrosamiento del epitelio endodérmico ubicado en la base de la línea media embrionaria. A su vez, se conformará la base de la lengua y es conocido habitualmente como foramen o agujero ciego. La aparición de un tejido tiroideo ectópico es resultado de una embriogénesis aberrante en la migración del tiroides primitivo durante la cuarta semana de gestación. Dicha migración transcurre desde el agujero ciego hasta su localización típica a nivel anterior del 2.º-4.º cartilago traqueal^{1,2}.

La presencia de tejido tiroideo ectópico, según los estudios de autopsia, conforma una prevalencia que varía entre el 7 y el 10% y su diagnóstico se centra habitualmente en las primeras 3 décadas de vida. El lugar más frecuente de aparición es la base de la lengua (hasta en el 90% de los casos), si bien se pueden encontrar restos tiroideos por todo el recorrido del conducto tirogloso, e incluso en el mediastino². El primer caso descrito de tejido ectópico tiroideo intrapericárdico se realizó tras necropsia en 1941³. En la mayoría de los casos reportados el tejido tiroideo se encuentra en el septo interventricular o ventrículo derecho con obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho^{2,4}.

Caso clínico

Presentamos el primer caso de *struma cordis* descrito en España en una mujer de 28 años, sin antecedentes de interés ni hábitos tóxicos, remitida a Cardiología para estudio de un soplo cardíaco de reciente aparición.

La paciente no presentaba disnea, dolor torácico ni otra semiología de insuficiencia cardíaca. La exploración física fue anodina, en la que destacaba discreto soplo sistólico tricuspídeo a la auscultación.

Para su estudio, se realizaron analítica sanguínea y electrocardiograma con resultados dentro de la normalidad. Así

mismo, se realizó ecocardiografía transtorácica (ETT) y ecografía transesofágica, en las que se visualizó tumoración de 3,5 cm³, con pedículo amplio, poca movilidad, en el septo intraventricular del ventrículo derecho y cercana a la válvula tricuspídea (fig. 1).

La paciente fue intervenida mediante esternotomía media, auriculotomía derecha y extirpación de masa bien delimitada y apoyada en septo interventricular. La anatomía patológica determinó la presencia de tejido tiroideo ectópico con focos de fibrosis y calcificaciones distróficas, sin signos de malignidad.

Tras los hallazgos histológicos, realizamos ecografía cervical para comprobar la existencia de tejido tiroideo eutópico, determinamos la función tiroidea tras la intervención; TSH 1,3 mIU/L (VR: 0,25-5) y, además, solicitamos gammagrafía tiroidea en la que se visualizaba una única captación del radiofármaco a nivel anterocervical.

Discusión

Aunque los mecanismos moleculares que desarrollan la disgenesia tiroidea no son totalmente conocidos, las mutaciones en los genes *TITF-1* (*Nkx2-1*), *Foxe1* (*TITF-2*) y *PAX-8* son esenciales en la morfogénesis y diferenciación del tiroides y pueden provocar alteraciones en su migración y determinar la aparición de restos de tejido tiroideo ectópico. Existe poca literatura al respecto, pero se han descrito casos con agregación familiar¹.

La mayoría de las ectopias tiroideas se encuentran en la línea media cervical a lo largo del tracto del conducto tirogloso desde la base de la lengua hasta el diafragma, coexistiendo con tejido tiroideo normal. La clínica de la ectopia tiroidea puede oscilar desde una alteración de la función tiroidea hasta la ausencia de síntomas. Lo más frecuente dentro de la disfunción tiroidea es la aparición de una hipofunción hormonal que, a su vez, se relaciona con el tamaño del tejido tiroideo ectópico. No obstante, se han descrito síntomas de hipertiroidismo, incluso con una histología similar a la de la enfermedad de Graves. Según la localización y el tamaño de la masa, algunos pacientes pueden presentar disnea, estridor, presión a nivel centrotorácico, palpitations y arritmias ventriculares; sobre todo en el caso de presentaciones mediastínicas o intracardiacas, aunque su presentación más frecuente es incidental^{4,5}.

En caso de que los hallazgos en la ecocardiografía transtorácica o en la ecografía transesofágica hagan sospechar presencia de tejido tiroideo ectópico, habría que realizar una ecografía cervical como estudio complementario. Así, comprobaremos o descartaremos la presencia de glándula



Figura 1 Ecocardiografía transtorácica de la paciente, en la que se visualiza el *struma cordis* a nivel del ventrículo derecho.

tiroidea, confirmando que el *struma cordis* no es el único tejido tiroideo existente. La gammagrafía con radionúclidos como el I-123, I-131 o el Tc-99 puede ser útil para determinar la existencia de otros restos tiroideos ectópicos, aunque su hallazgo en 2 localizaciones ectópicas concomitantes es muy infrecuente⁴⁻⁶.

El SPECT-TC es otra opción adecuada que considerar para la caracterización anatómica y funcional en caso de sospecha de tejido tiroideo de localización mediastínica. La imagen típica de tejido tiroideo ectópico en TC es una masa homogénea, bien delimitada con índice de atenuación de 70 ± 10 UH, que nos orienta hacia benignidad. Sin embargo, la RMN se limita particularmente en el diagnóstico de tiroides lingual cuando hay dificultad para diferenciar el tejido tiroideo del músculo de la lengua⁴⁻⁶.

El estudio histológico es el diagnóstico definitivo para el *struma cordis*. Su principal diagnóstico diferencial es metástasis de carcinoma folicular de tiroides o tumores primarios cardíacos, como el mixoma⁷.

Respecto al tratamiento, la intervención quirúrgica es el tratamiento de elección mediante resección del tejido ectópico con técnicas de *bypass* cardiopulmonar, si bien debe limitarse a pacientes sintomáticos, por su alto riesgo quirúrgico. El tratamiento con I-131 se puede considerar para pacientes que no son aptos para la operación, o incluso como una terapia alternativa en pacientes que rechazan la intervención quirúrgica⁷. En otros tejidos tiroideos ectópicos, el tratamiento con levotiroxina puede reducir el tamaño de la masa. Sin embargo, no se ha evidenciado en el *struma cordis*.

Tras la intervención se debe comprobar la función tiroidea. El momento recomendado se encuentra entre la tercera y sexta semanas de la intervención. En caso de ausencia de glándula tiroidea eutópica, se recomienda iniciar levotiroxina a dosis de 1,2 a 1,8 $\mu\text{g}/\text{kg}$ al día tras la cirugía⁸. El

pronóstico a largo plazo es bueno si no ha habido complicaciones secundarias a la cirugía⁷⁻⁹.

Bibliografía

- Guerra G, Cinelli M, Mesolella M, Tafuri D, Rocca A, Amato B, et al. Morphological, diagnostic and surgical features of ectopic thyroid gland. A review of literature. *Int J Surg*. 2014;12:S3-11, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijisu.2014.05.076>
- Noussios G, Anagnostis P, Goulis DG, Lappas D, Natsis K. Ectopic thyroid tissue: Anatomical, clinical, and surgical implications of a rare entity. *Eur J Endocrinol*. 2011;165:375-82, <http://dx.doi.org/10.1530/EJE-11-0461>
- Dosch F. Über einen Fall von Glandula Thyroidea accessoria intercardialis. *Beitr Pathol Anat*. 1941;105:244-51.
- do Carmo Rassi D, Tiemi Hotta V, Freitas Santana Mota J, Dobriansky A, Rassi S. Unusual diagnosis of a mass located in the interventricular septum: Ectopic thyroid (struma cordis). *Eur Heart J Cardiovasc Imag*. 2017;18:717-8, <http://dx.doi.org/10.1093/ehjci/jex004>
- Hummel J, Wachsmann J, Carrick K, Oz OK, Mathews D, Peng F. Ectopic thyroid tissue in the mediastinum characterized by histology and functional imaging with I-123 SPECT/CT. *Radiology*. 2017;2017, <http://dx.doi.org/10.1155/2017/9084207>
- Kon ND, Healdey RN, Cordell AR. Successful operative management of struma cordis obstructing the left ventricular outflow tract. *Ann Thoracic Surg*. 1988;46:244-5. Disponible en: [http://www.annalsthoracicsurgery.org/article/S0003-4975\(10\)65910-3/pdf](http://www.annalsthoracicsurgery.org/article/S0003-4975(10)65910-3/pdf).
- Besik J, Szarszoi O, Bartonova A, Netuka I, Maly J, Urban M, et al. Intracardiac ectopic thyroid (struma cordis). *J Card Surg*. 2014;29:155-8, <http://dx.doi.org/10.1111/jocs.12245>
- Casanova JB, Daly RC, Edwards BS, Tazelaar HD, Thomson GB. Intracardiac ectopic thyroid. *Ann Thoracic Surg*. 2000;70:1694-6, [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(00\)02150-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(00)02150-0)
- Baykut D, Fiigen U, Krian A, Thiel A. Ectopic thyroid tissue in the left ventricular outflow tract. *Ann Thoracic Surg*. 2000;6:620-2, [http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975\(99\)01344-2](http://dx.doi.org/10.1016/S0003-4975(99)01344-2)

Cristina María Díaz-Perdigones^{a,b,*}, Joaquín Cano-Nieto^c, Carmen Hernández-García^a, José Antonio López-Medina^a y Sergio González-González^c

^a Servicio de Endocrinología y Nutrición, Hospital Virgen de la Victoria, Málaga, España

^b FEA Endocrinología y Nutrición

^c Área de Corazón, Hospital El Ángel, Málaga, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cristinnemarie@gmail.com (C.M. Díaz-Perdigones).

<https://doi.org/10.1016/j.endinu.2018.04.002>
2530-0164/

© 2018 SEEN y SED. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.