



A PROPOS D'UNE OBSERVATION

...

**... AU SERVICE DE
RADIOLOGIE DES URGENCES**

CHU IBN ROCHD, CASABLANCA

Staff du
Département
de Radiologie

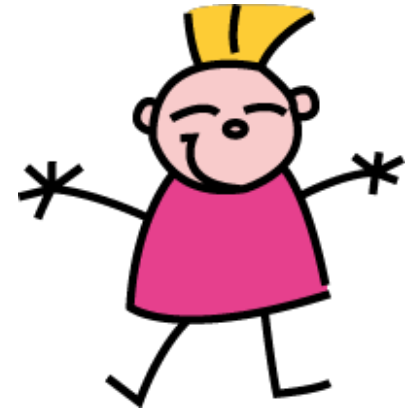
Le 05 Mars 2014

Dr Benmoussa,
Pr Touil,
Pr Kacimi,
Pr Chikhaoui



OBSERVATION

- Jeune fille âgée de 15 ans
- ATCD: RAS
- MDC: « trouble de déglutition »
- Dysphagie: haute, aux solides, évoluant depuis l'âge de 12 ans avec aggravation récente
- Dyspnée essentiellement inspiratoire



A CETTE ETAPE QUELS SONT VOS DIAGNOSTICS?



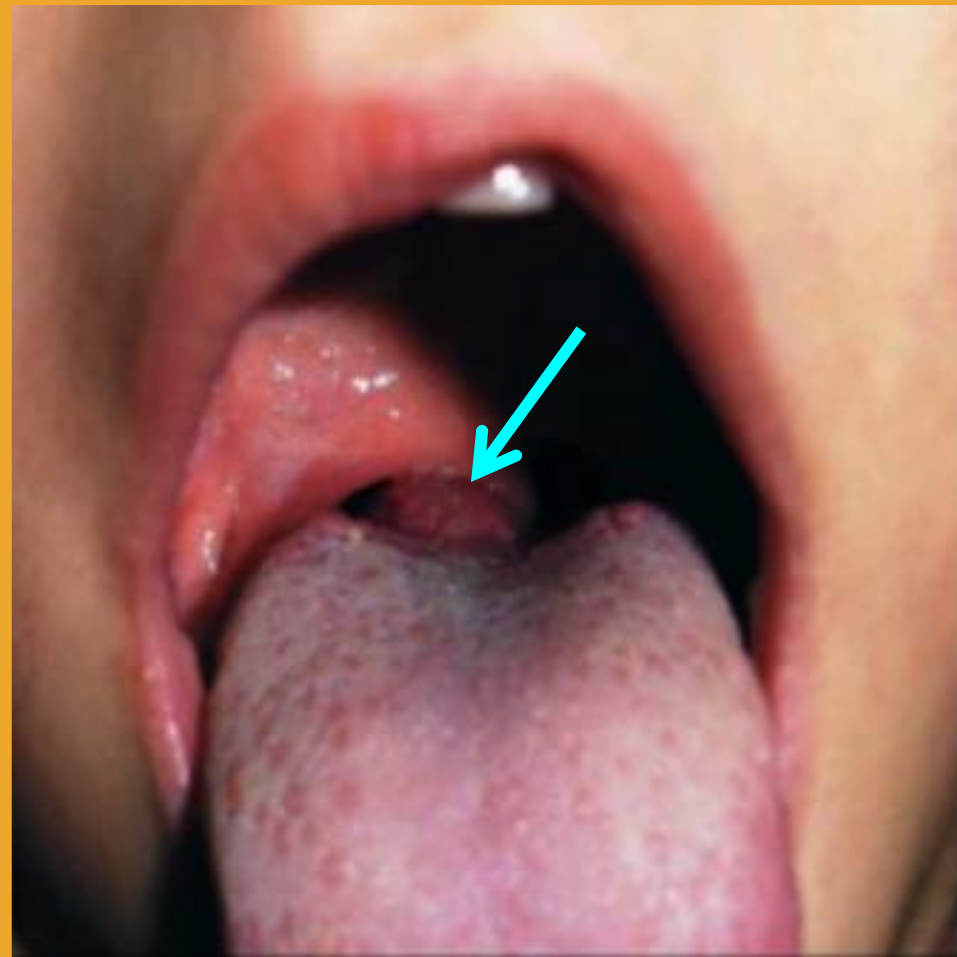
EXAMEN CLINIQUE



- Général:
 - Taille: 1,48m (-2DS)
 - Poids: 46kg (-1DS)
 - ➔ Retard staturo-pondéral
- Pleuro-pulmonaire:
 - Sans particularités.
 - Absence de stridor laryngé.
- ORL:
 - Tuméfaction basi-linguale droite rougeâtre sans signe d'inflammation locale et sans ulcération
 - Absence de tuméfaction ou de nodule thyroïdien palpable.
- Aires ganglionnaires: LIBRES
- Le reste de l'examen: RAS

Examen ORL

+

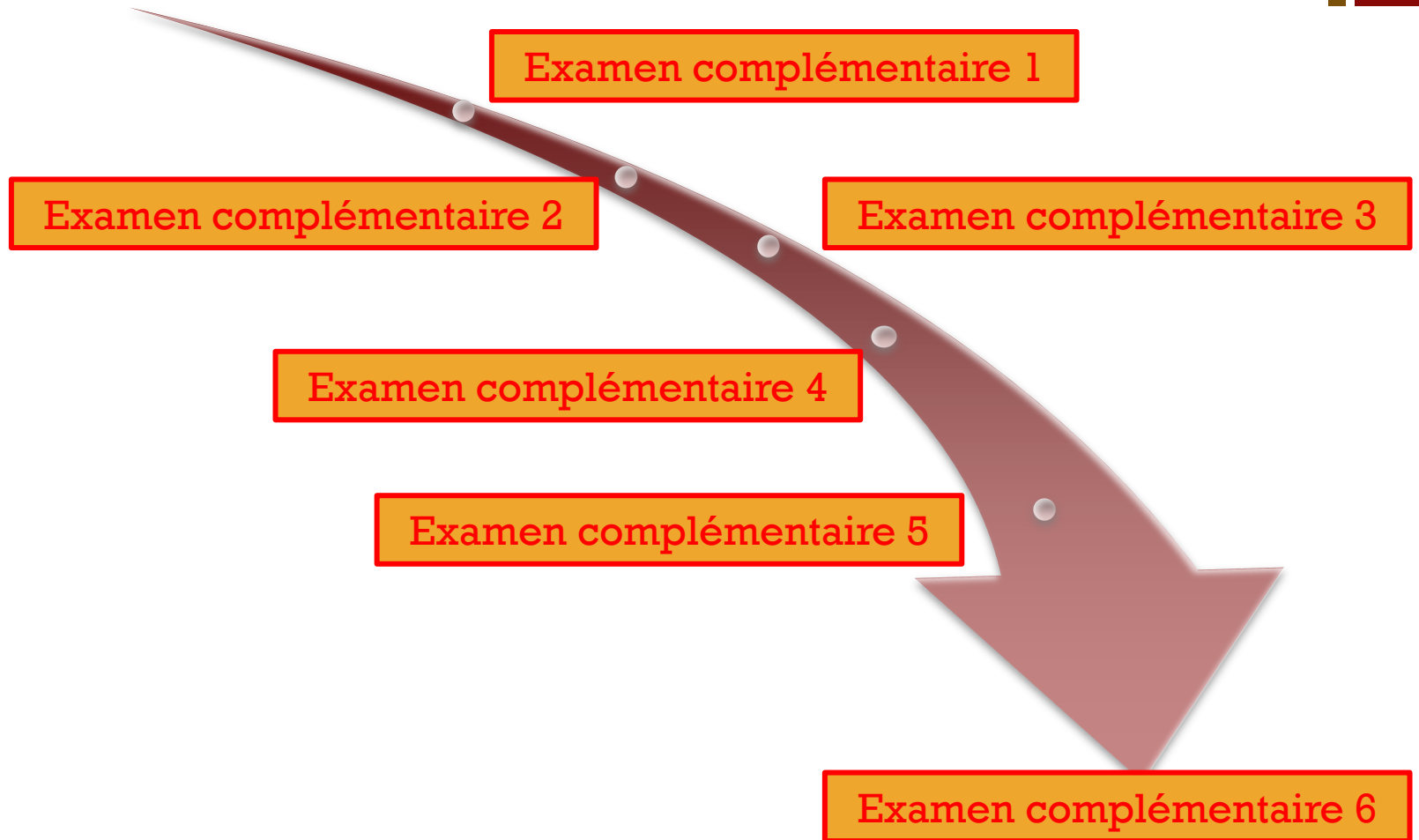


Tuméfaction basi-linguale droite rougeâtre sans signe d'inflammation locale et sans ulcération



EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Examen clinique



Radiographie cervicale profil



Nodule de la base de langue coiffant et obstruant partiellement le vestibule laryngé (→)



EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Examen clinique

Rachis Cervical Profil

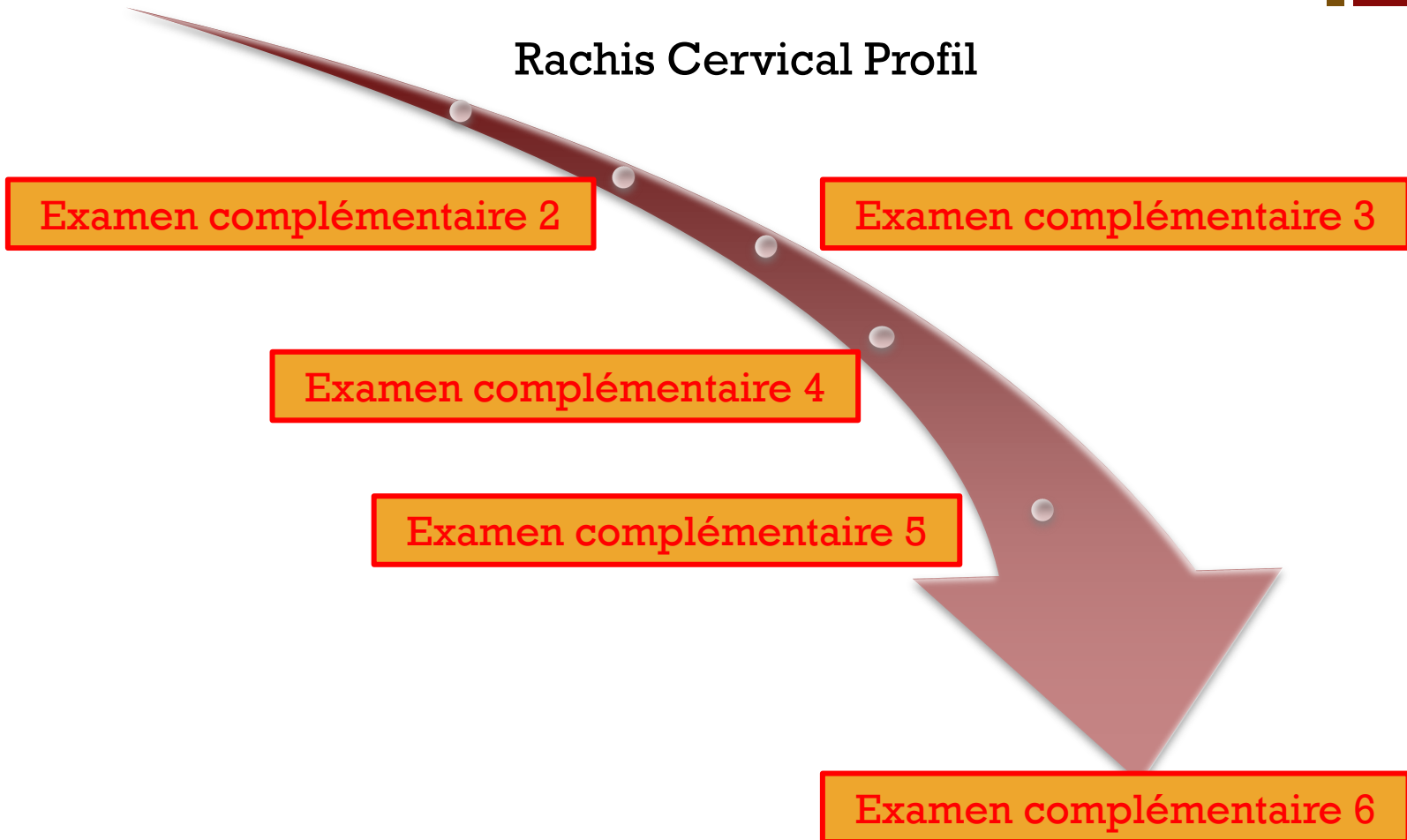
Examen complémentaire 2

Examen complémentaire 3

Examen complémentaire 4

Examen complémentaire 5

Examen complémentaire 6





Rhino-Laryngoscopie

- Cavité nasale: sans particularités.
- Passage laryngé difficile gêné en antérieur par une volumineuse masse bombante rouge orangée globuleuse et quasi-symétrique se projetant à la base de la langue.
- Absence d'anomalie muqueuse laryngo-trachéale.



EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Examen clinique

Rachis Cervical Profil

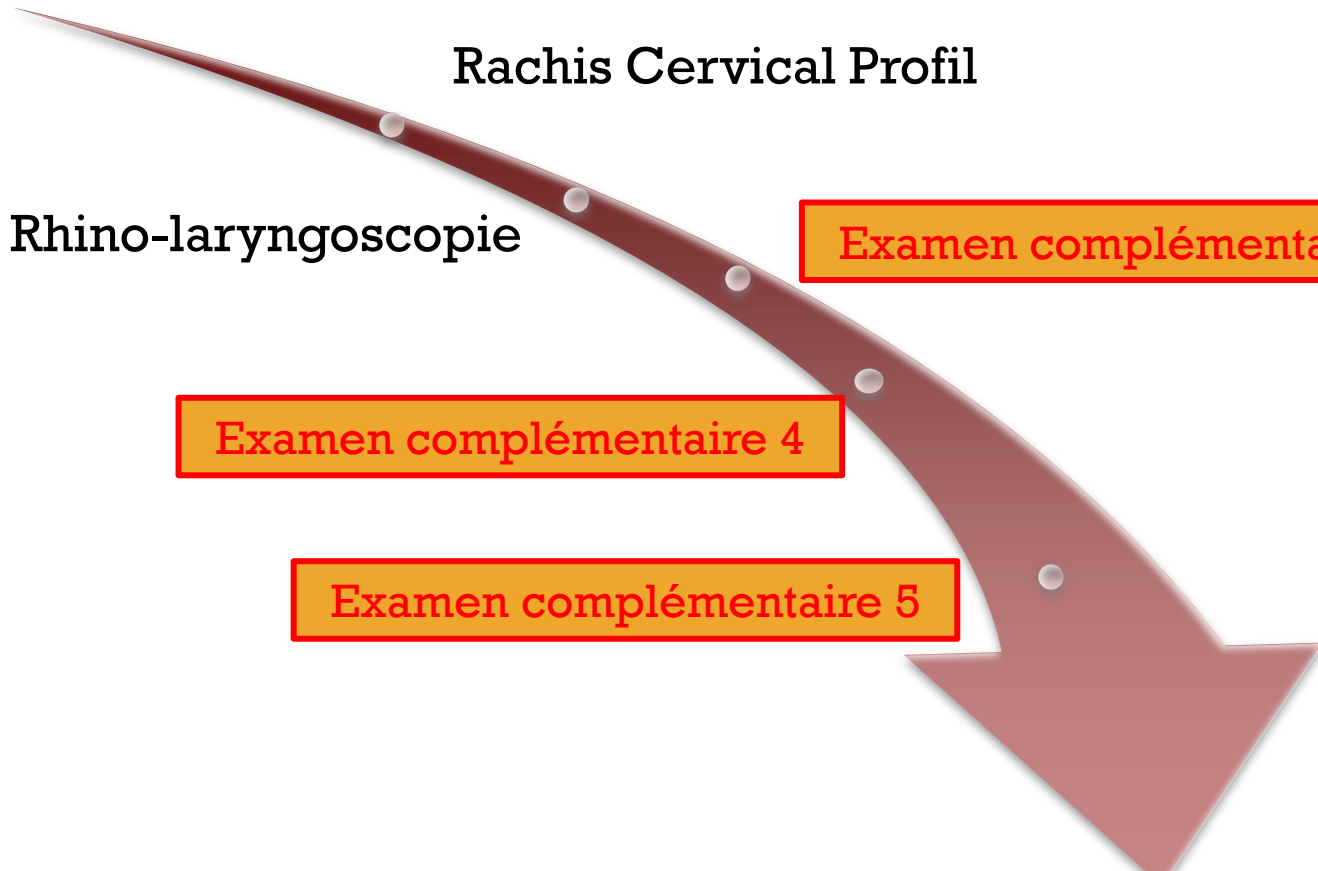
Rhino-laryngoscopie

Examen complémentaire 3

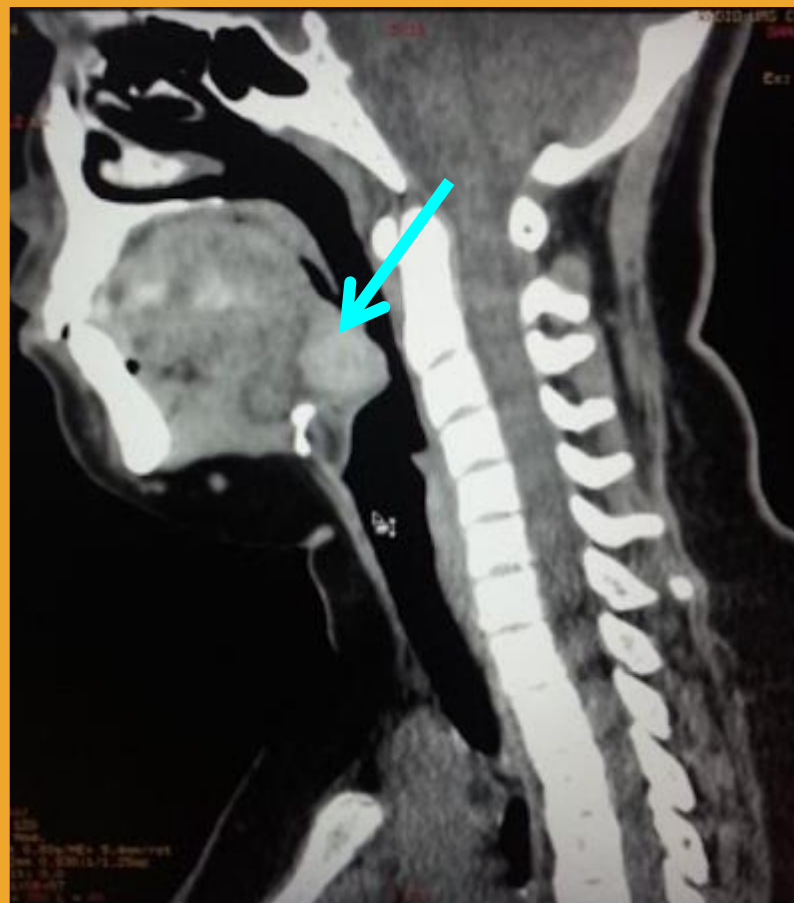
Examen complémentaire 4

Examen complémentaire 5

Examen complémentaire 6

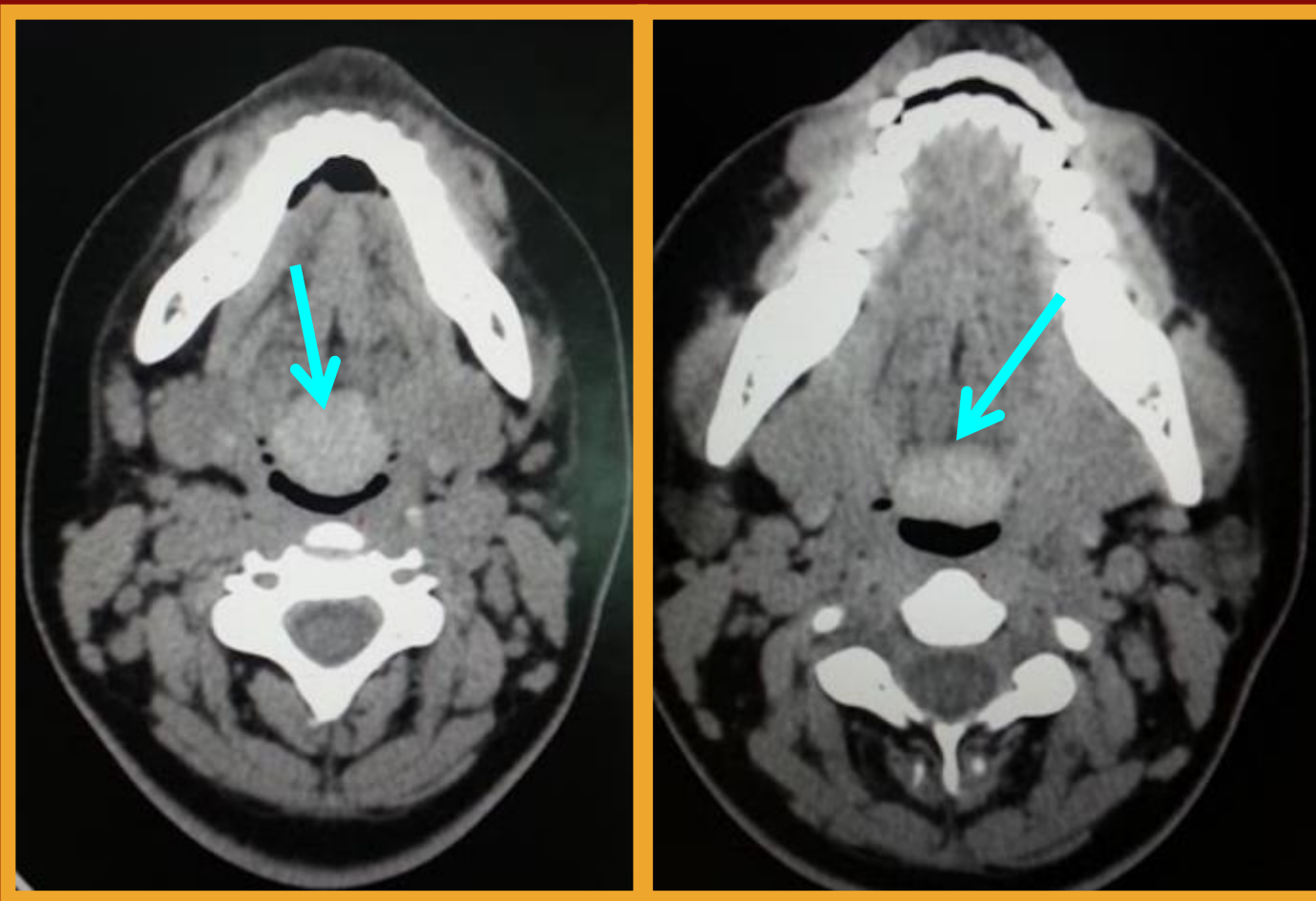


TDM cervicale



Formation arrondie, de siège basi-linguale, de 3,5 centimètres grand diamètre, spontanément hyperdense, se rehaussant de façon homogène intense après injection de produit de contraste., responsable d'une réduction de la lumière laryngée.

TDM cervicale



Formation arrondie, de siège basi-linguale, de 3,5 centimètres grand diamètre, spontanément hyperdense, se rehaussant de façon homogène intense après injection de produit de contraste., responsable d'une réduction de la lumière laryngée.

TDM cervicale



Formation arrondie, de siège basi-linguale, de 3,5 centimètres grand diamètre, spontanément hyperdense, se rehaussant de façon homogène intense après injection de produit de contraste., responsable d'une réduction de la lumière laryngée.

QUELLES SONT LES HYPOTHESES DIAGNOSTIQUES PLAUSIBLES EN FONCTION DU CONTEXTE (âge, éléments cliniques , principales données des examens complémentaires radiologiques et endoscopiques) ?

■ Lésions malformatives ?

- Kyste branchiaux remaniés
- Kyste du canal thyroéglasse remanié

■ Lésions dystrophiques ?

- Kyste de rétention salivaire « grenouillette » de la glande sublinguale, remanié

■ Tumeurs des tissus mous ?

- Rhabdomyosarcome
- Angiosarcome

■ Tumeurs des glandes Salivaires?

- Adénome pléiomorphe
- Tumeurs muco-épidermoïdes
- Carcinomes adénoïdes kystiques ou cylindromes

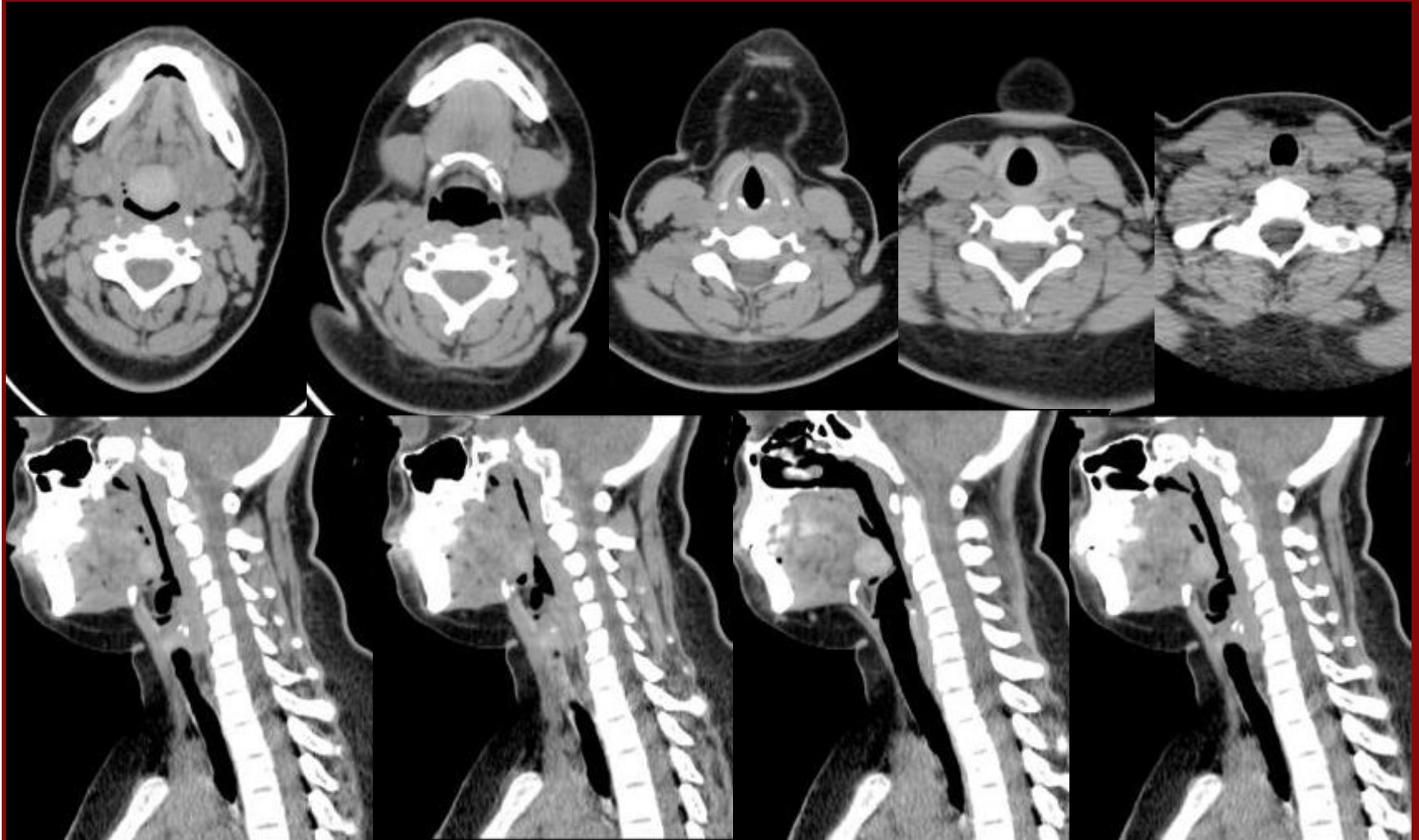
■ Cancer de la base la langue ?

- Lymphome malin non hodgkinien
- Carcinome épidermoïde bien différencié

WHAT ELSE



➔ **La réponse se trouve sur ces images...**





EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Examen clinique

Rachis Cervical Profil

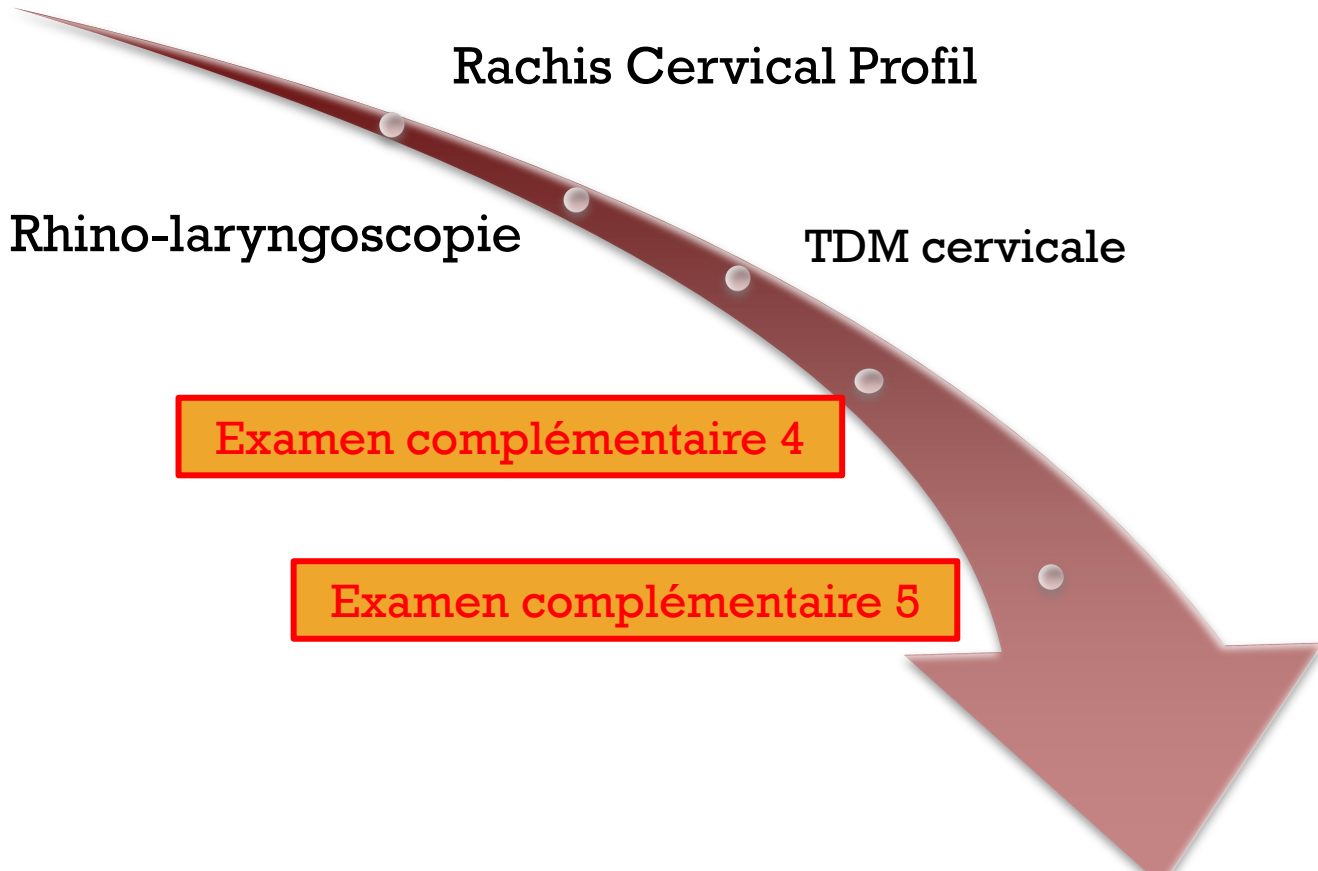
Rhino-laryngoscopie

TDM cervicale

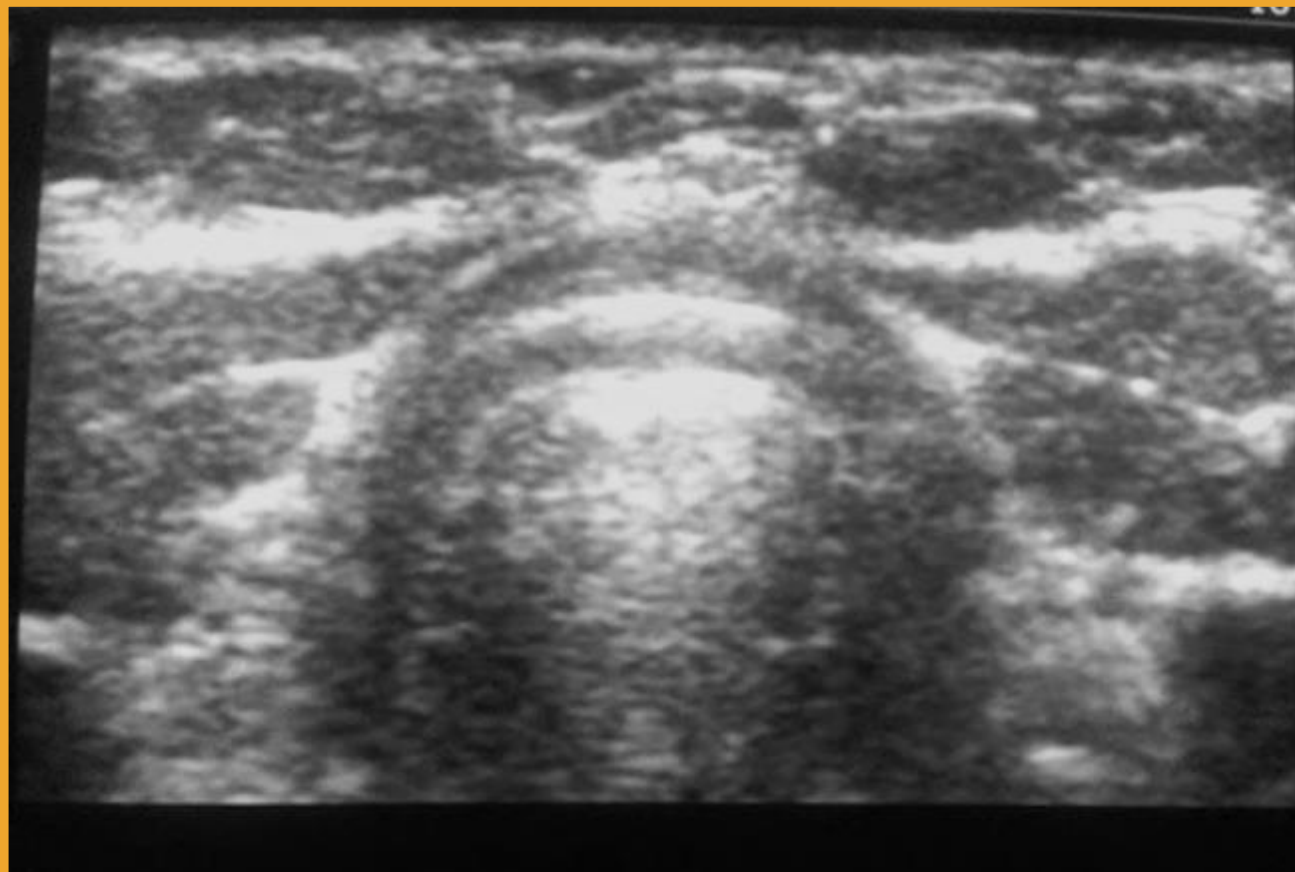
Examen complémentaire 4

Examen complémentaire 5

Examen complémentaire 6



Echographie cervicale



Absence de parenchyme thyroïdien dans la loge thyroïdienne



EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Examen clinique

Rachis Cervical Profil

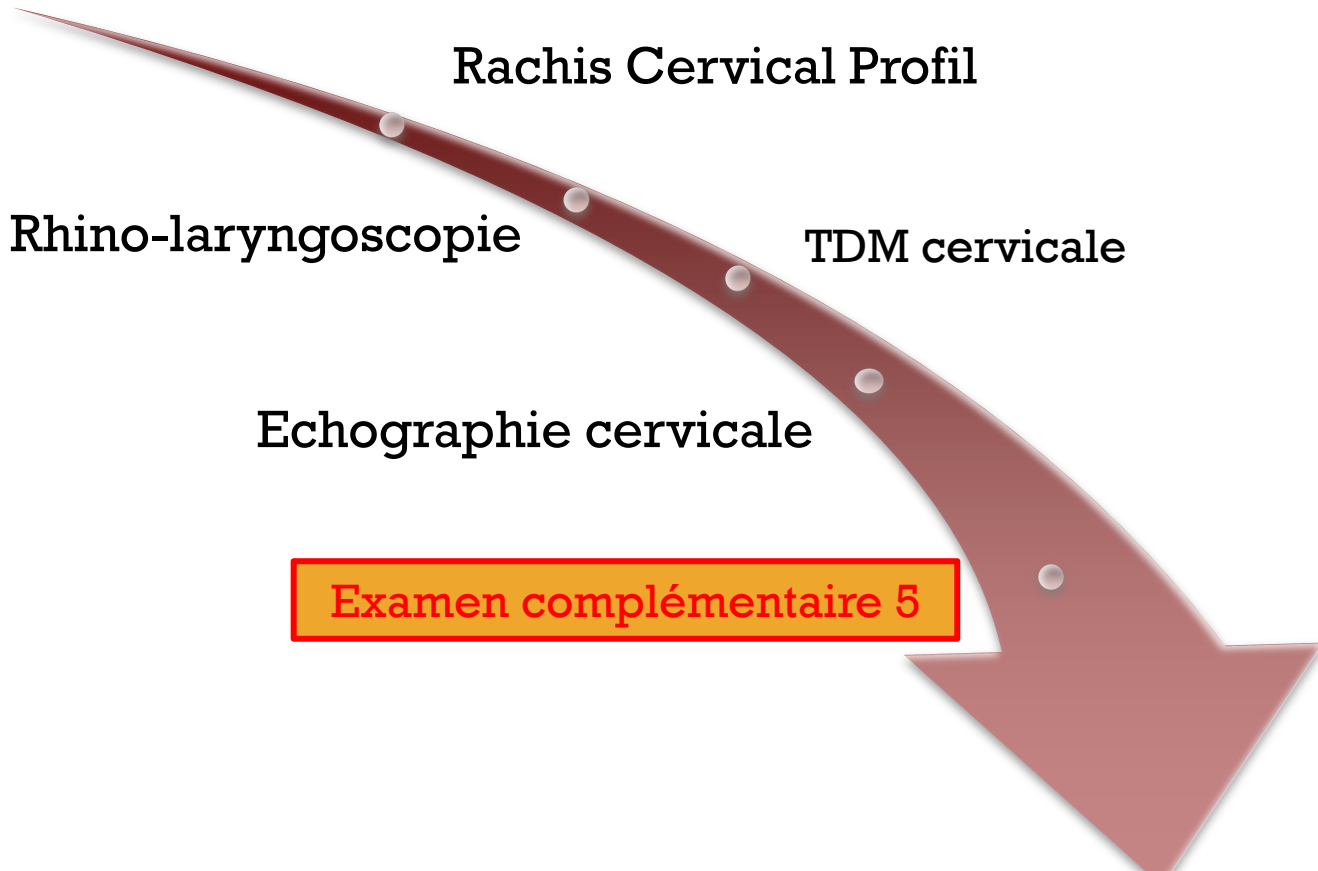
Rhino-laryngoscopie

TDM cervicale

Echographie cervicale

Examen complémentaire 5

Examen complémentaire 6





Bilan hormonal

- TSH: 6,2 mUI/L 
- T3: 1,2 pmol/l 
- T4 L: 3,5 pmol/l 

→ **HYPOTHYROÏDIE**



EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Examen clinique

Rachis Cervical Profil

Rhino-laryngoscopie

TDM cervicale

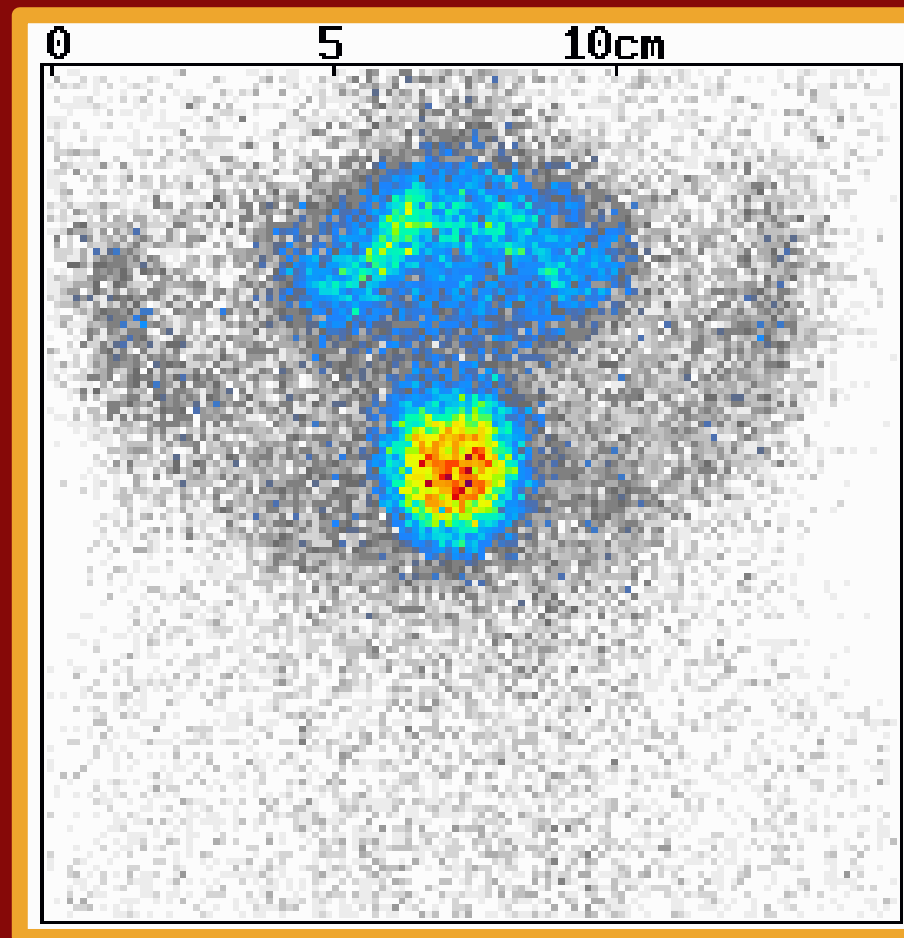
Echographie cervicale

Bilan hormonal

Examen complémentaire 6

Scintigraphie au Tc^{99m} -DMSA : (technétium 99m - Di Mercapto
Succinique Acid)

+

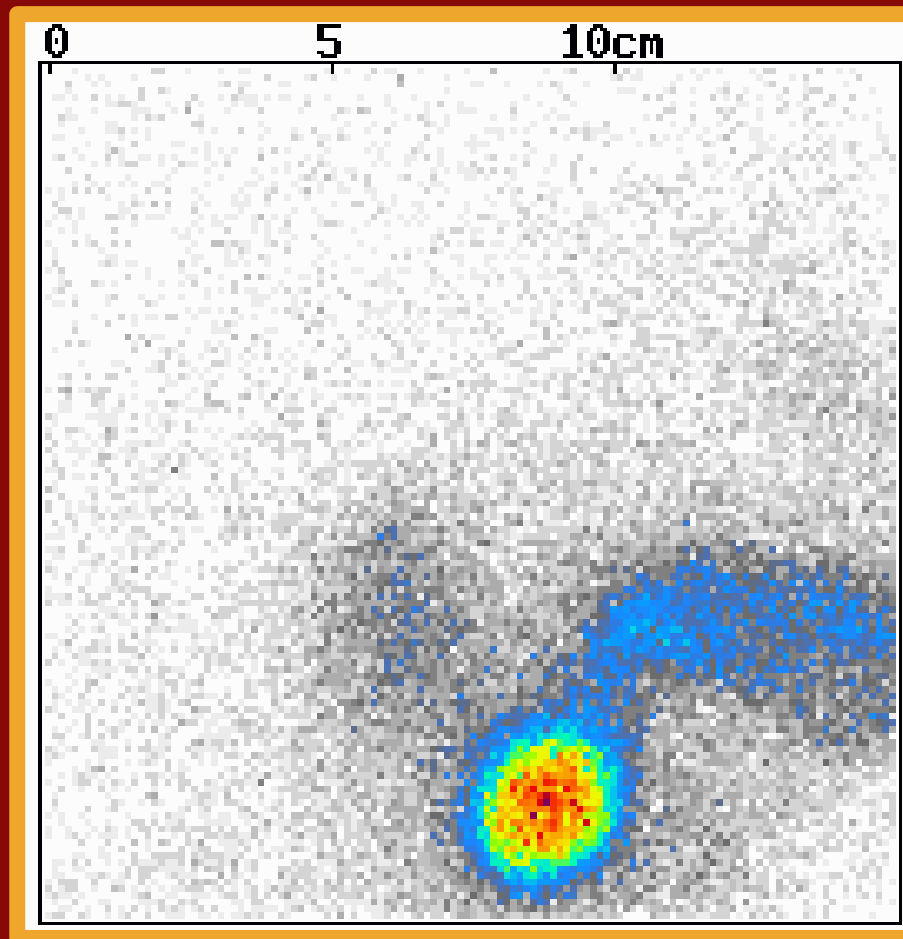


Vue de Face

Captation exclusive du radiotraceur au niveau de la base de la langue

Scintigraphie au Tc^{99m} -DMSA : (technétium 99m - Di Mercapto
Succinique Acid)

+



Vue de Profil

Captation exclusive du radiotraceur au niveau de la base de la langue



... EVOLUTION !

- Patiente traitée par IRATHERAPIE
- Nette régression de la dysphagie et de la dyspnée
- Contrôle TDM d'évaluation post-thérapeutique prévu.
- au total , il s'agit donc d'une **ectopie thyroïdienne linguale** avec hypothyroïdie



DISCUSSION



- Définition et Epidémiologie
- Embryologie
- Localisations ectopiques de la thyroïde revue de la littérature
- Etiopathogénie et Pathologie
- Présentation clinique
- Moyens diagnostiques
- Traitement



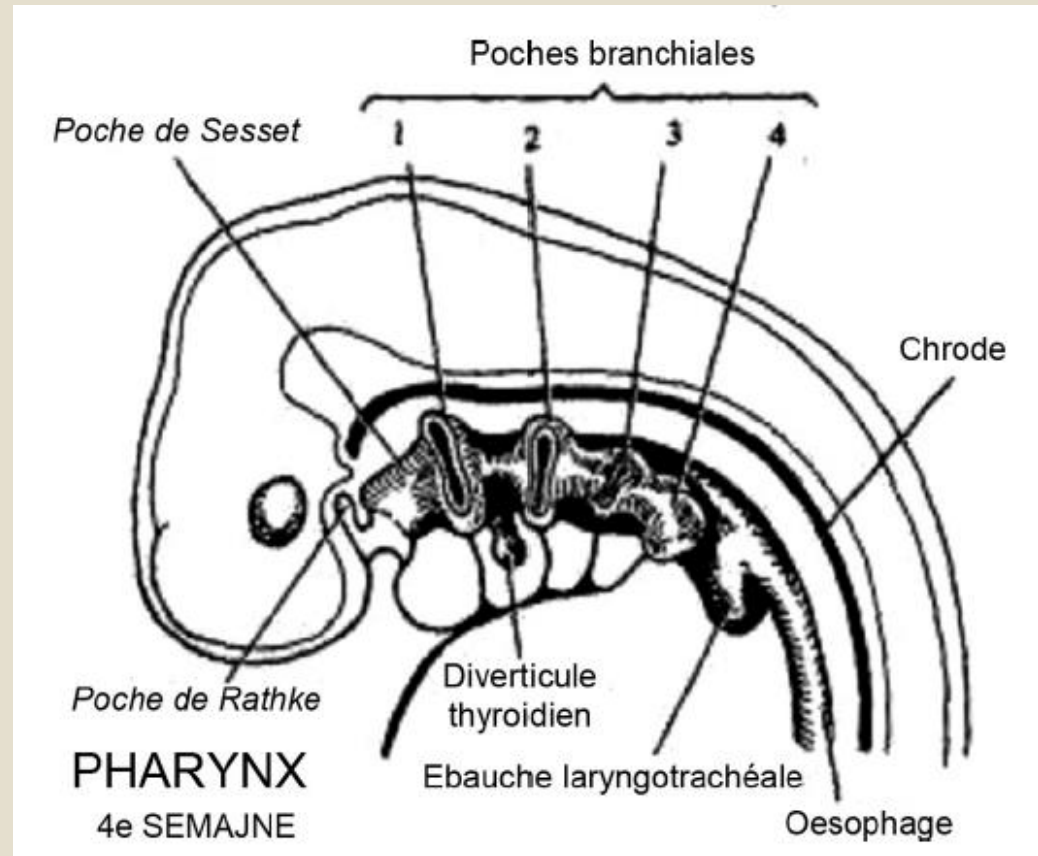
DEFINITION α EPIDEMIOLOGIE

- **L'ectopie thyroïdienne** se définit par la présence de tissu thyroïdien en dehors de son siège cervical normal.
- Elle correspond à un défaut de développement embryologique de la thyroïde.
- Rare:
 - 0,3% de toutes les affections de la thyroïde
 - 1/4000 à 1/8000 des patients atteints d'hypothyroïdie
 - Seulement 500 cas rapportés dans la littérature de langue anglaise !!!
- Décrite pour la 1^{ère} fois par Hickman en 1869 chez un nouveau-né ayant succombé à une suffocation sur ectopie thyroïdienne à localisation linguale.



EMBRYOLOGIE

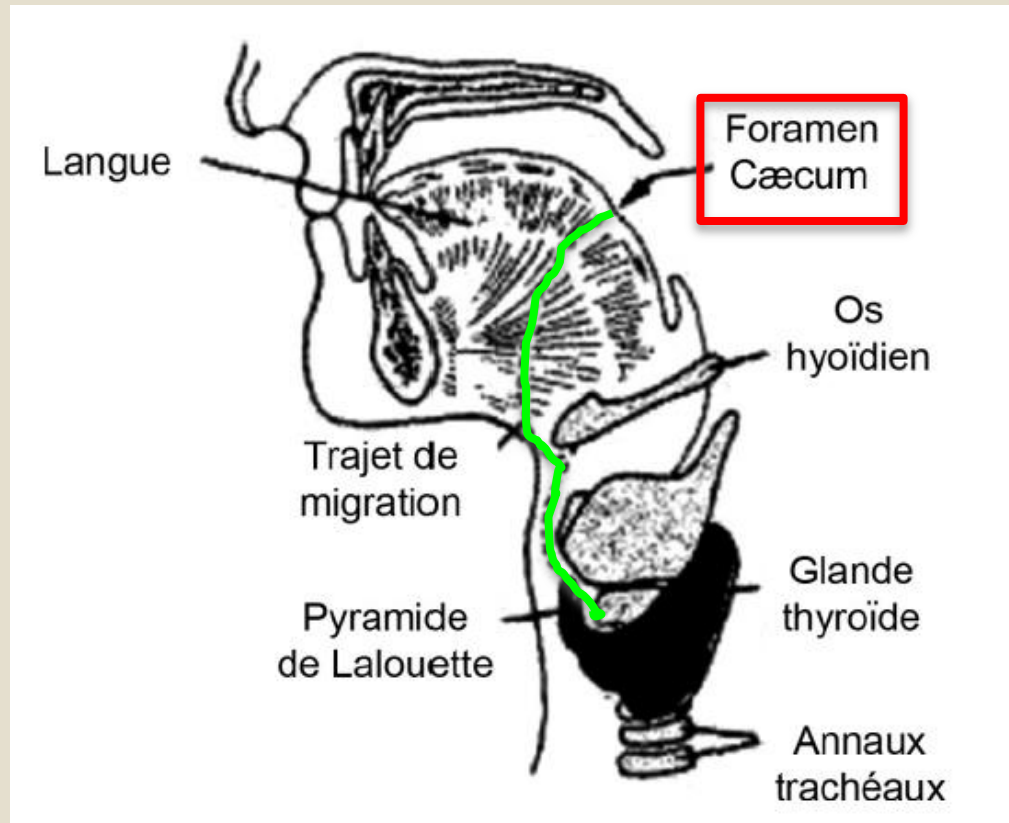
- La thyroïde apparaît à la 3^{ème} semaine de la vie intra-utérine dans le plancher du foramen caecum sur la ligne médiane.
- Le diverticule thyroïdien naît entre les 1^{ère} et 2^{ème} poches branchiales, sur un point qui sera dénommé par la suite foramen caecum.





EMBRYOLOGIE

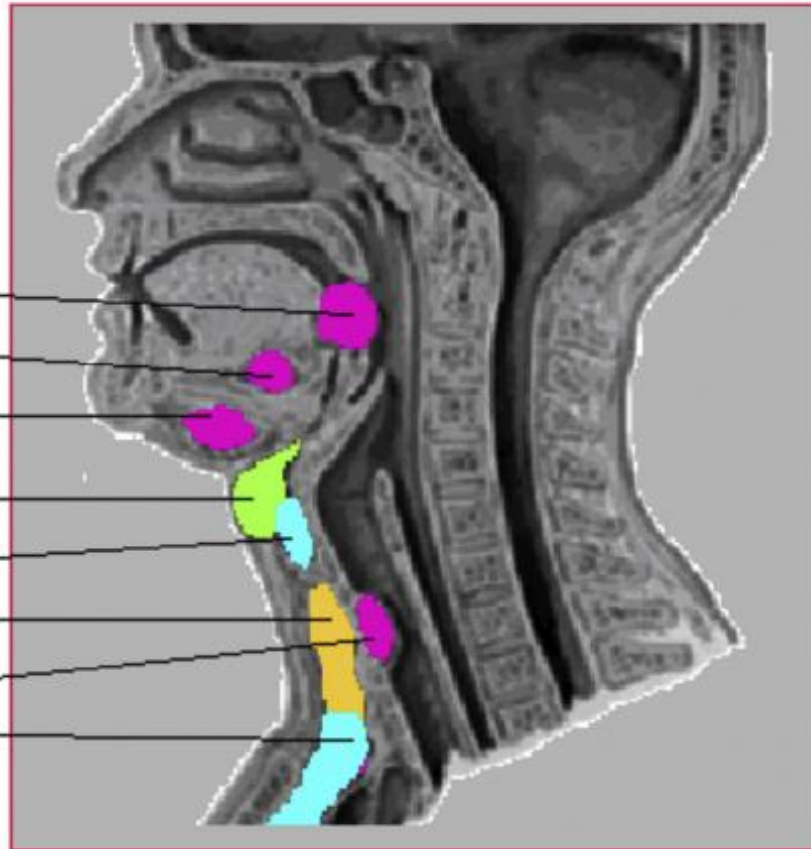
- Elle va migrer pour atteindre son siège final à la 7^{ème} semaine.
- Pendant sa migration, la thyroïde reste rattachée au foramen caecum par le canal thyroglosse.
- Toute perturbation de cette migration peut aboutir à une ectopie thyroïdienne





LOCALISATIONS ECTOPIQUES

- Thyroïde linguale - *Lingual thyroid*
- Thyroïde intralinguale - *Intralingual thyroid*
- Thyroïde sublinguale - *Sublingual thyroid*
- Kyste thyroéglasse - *Thyroglossal cyst*
- Thyroïde préaryngée - *Prearyngeal thyroid*
- Thyroïde normale - *Normal thyroid*
- Thyroïde intratrachéale - *Intratracheal thyroid*
- Thyroïde substernale - *Substernal thyroid*





OBSERVATIONS RAPPORTEES

■ LINGUALE 90%

■ Autres localisations cervicales:

- Trachée *Hari et al, 1999*
- Submandibulaire *Aguirre et al, 1991*
- Latéro-cervicale *Choi et al, 2008*
- Axillaire *Kuffner et al, 2005*
- Palais *Sarin et al, 1993*
- Bifurcation cartotidienne *Rubinfeld et al, 1988*
- Iris *Tiberti et al, 2006*
- Hypophyse *Malone et al, 1997*

- + ■ Localisations extra-cervicales:
 - Cœur *Comajuan et al, 2009*
 - Aorte ascendante *Ozpolat et al, 2007*
 - Thymus *Spinner et al, 1994*
 - Œsophage *Salam et al, 1992*
 - Duodenum *Takahasi et al, 1991*
 - Vesicule biliaire *Liang et al, 2010*
 - Muqueuse gastrique *Cicek et al, 1993*
 - Pancréas *Evuboglu et al, 1999*
 - Mésentère commun *Gunqor et al, 2002*
 - Veine porte *Ghanem et al, 2003*
 - Surrénale *Hagiuda et al, 2006*
 - Ovaire *Roth et al, 2008*
 - Trompe *Hoda et al, 1993*
 - Utérus *Yilmaz et al, 2005*
 - Vagin *Kurman et al, 1973*
- Double ectopie: 27 cas dans la littérature
- Triple ectopie: 2 cas

+ ETIOPATHOGENIE

- Hypothèses +++
- Mutations de gènes régulateurs du développement de la thyroïde
- Facteurs de transcription génique TITF-1 (Nkx2), Foxel (TITF-2) et PAX-8 sont essentiels à la morphogenèse et différenciation thyroïdienne
- La mutation du Foxel a révélé des thyroïdes linguales chez l'animal.
- À ce jour, aucune mutation prouvée sur les ectopies thyroïdiennes humaines.



PATHOLOGIE

- Goitre
- HYPOTHYROÏDIE: enfant >>>> adulte
- Hyperthyroïdie et thyrotoxicose
- Thyroïdite
- Transformation maligne : Tous types histologiques
 - 1% des thyroïdes linguales avec un sex ratio F/M allant de 3/1 à 8/1
 - CARCINOME VÉSICULAIRE +++++ >>> papillaire (23%)
≠ thyroïde normale: carcinome papillaire majoritaire!!
 - Autres tumeurs rares: tératomes et lymphomes B
 - Métastases: siège de métastases ou métastaser!



PRESENTATION CLINIQUE

- Age moyen:
 - 2 pics, à 12 et 50 ans
 - Puberté et grossesse (↗volume)
- La présentation clinique dépend de:
 - La taille → masse palpable, signes compressifs
 - La localisation
 - Le caractère fonctionnel → dysthyroïdie surtout HYPOthyroïdie (↘vascularisation)
 - L'évolution → transformation maligne possible!
- Symptomatologie commune: toux, douleur, dysphagie, dysphonie, dyspnée et hémorragie.

+ CLINIQUE Vs. TOPOGRAPHIE

LOCALISATION	SYMPTOMATOLOGIE
Linguale	Symptômes communs <u>ET</u> Enfant: hypothyroïdie; Adulte: symptômes respiratoires obstructifs et apnée du sommeil
Sublinguale ou pré-laryngée	Masse cervicale antérieure, augmentant progressivement de volume et mobile à la déglutition
Latéro-cervicale	Masse cervicale latérale, souvent prise à tort pour une adénopathie
Intra-trachéale	Dyspnée, stridor, toux, dysphagie et hémoptysie
Intra-thoracique	Asymptomatique <u>OU</u> Rarement dyspnée, dysphagie, toux ou syndrome cave supérieur
Intra-cardiaque	Non spécifique; Arythmie, embolie ou symptômes obstructifs
Surrénalienne	HTA
Vésiculaire	Douleur de l'hypochondre droit



MOYENS DIAGNOSTIQUES

Scintigraphie

■ EXAMEN DE RÉFÉRENCE

■ Technique:

- Tc^{99m} -DMSA : (technétium 99m - Di Mercapto Succinique Acide) ;
iode 131 ou iode 123

■ Intérêt:

- Localiser la thyroïde ectopique
- Chercher une thyroïde eutopique

■ Avantages du Tc^{99m} -DMSA:

- Meilleure qualité de l'image
- Irradiation moindre ($\neq$ iode 123)
- Disponible et accessible (coût < iode 123)
- Temps d'attente injection-acquisition réduit
- Utilisable chez l'enfant

■ Limites:

- Fixation du traceur par les glandes salivaires → distinction difficile des petites masses



MOYENS DIAGNOSTIQUES

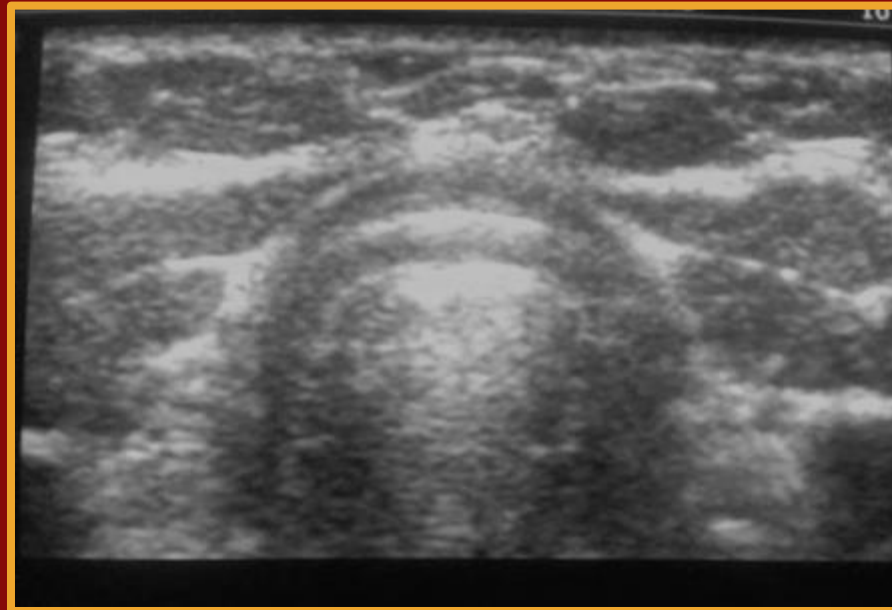
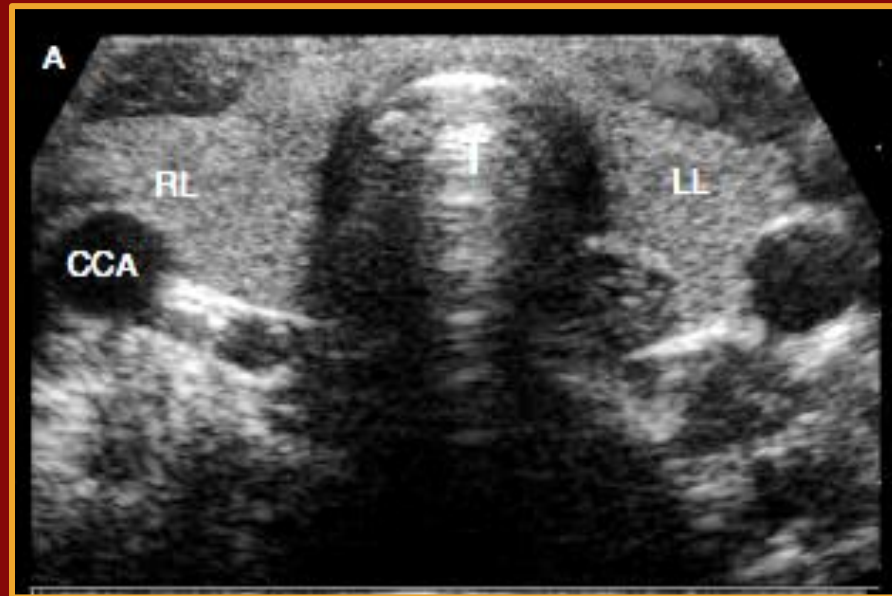
Echographie

- EXAMEN DE 1^{ère} INTENTION
- Technique:
 - Haute résolution préférable
 - Analyse de la forme, de l'échostructure, des contours avec étude Doppler +++
- Intérêt:
 - Exploration d'une masse cervicale
 - Mettre en évidence l'absence de tissu thyroïdien dans la loge thyroïdienne
- Avantages:
 - Non invasive
 - Peu coûteuse
 - Pas de radiations ionisantes
- Limites:
 - Localisations extracervicales

Thyroïde
eutopique



Loge
thyroïdienne
vide





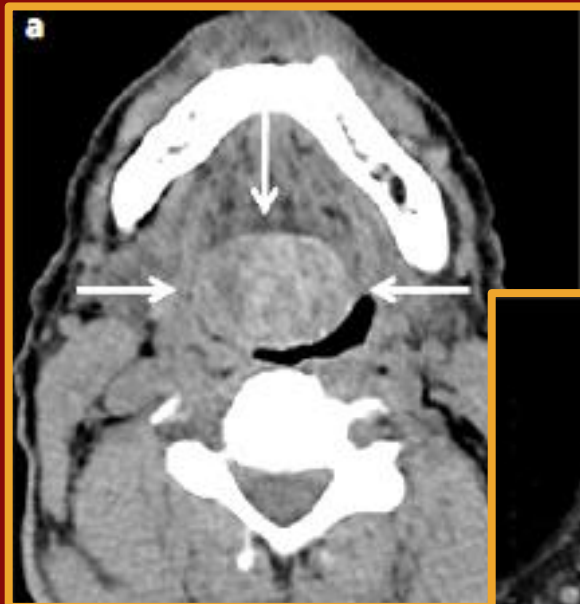
MOYENS DIAGNOSTIQUES

TDM

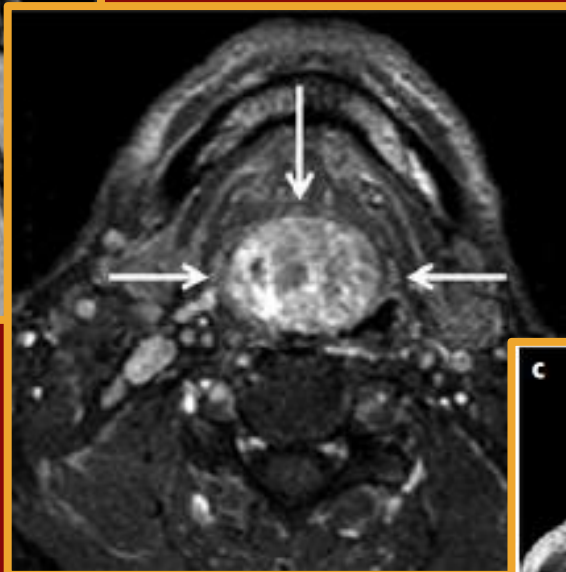
- Intérêt: Quand l'échographie ne retrouve pas de thyroïde eutopique
- Aspect:
Formation de densité tissulaire se réhaussant de façon intense.

IRM

- Aspect:
Hypersignal T1 et T2 par rapport aux muscles adjacents
- Avantages:
 - Dans la thyroïde linguale l'IRM différencie le tissu thyroïdien du muscle lingual
 - Non irradiante
- Limites:
 - Coûteuse
 - Chronophage
 - Nécessité de sédation en pédiatrie



TDM



IRM T2



IRM T1+ GADO

72ans, thyroïde linguale de
découverte récente



Patient âgé de 35ans

**Thyroïde
pré-laryngée**



Patiente âgée de 42 ans

Thyroïde submandibulaire



MOYENS DIAGNOSTIQUES

Angiographie

- N'est plus utilisée dans ce contexte
- Intérêt :
 - Déterminer le type de vascularisation de la thyroïde linguale en pré-opératoire
 - Embolisation pré-opératoire: réduction du risque d'hémorragie per-opératoire
 - $\pm$ 1^{er} temps thérapeutique chez les patients non chirurgicaux



MOYENS DIAGNOSTIQUES

Biopsie ou ponction à l'aiguille fine

- Spécificité de 95-97%
- Technique:
 - Biopsie par voie endoscopique
 - Cytoponction sous repérage
- Intérêt:
 - Haute suspicion de malignité
 - Peut confirmer la nature thyroïdienne d'une masse OU mettre en évidence les caractères histologiques de malignité

Dosage Hormonal

- T3, T4, TSH et thyroglobuline
- Majorité: Hypothyroïdie; le reste: euthyroïdie; hyperthyroïdie exceptionnelle



TRAITEMENT

- Asymptomatique: ABSTENTION ET SURVEILLANCE
- Symptomatique: f(taille, nature des symptômes, fonction thyroïdienne et données histologiques)
- Traitement substitutif
 - Traiter une hypothyroïdie existante
 - Prévenir une hypothyroïdie ultérieure / évolution naturelle ou post-thérapeutique
 - Obtenir une diminution de la glande chez patients avec signes obstructifs mineurs
- Chirurgie:
 - Formes compliquées
 - Voies d'abord selon localisation
- Iothérapie à l'iode 131
 - Contre-indication ou refus de la chirurgie
 - Contraintes anatomiques à l'ablation chirurgicale



CONCLUSION

- Pas de thyroïde en place? → L'athyroïdie n'existe pas!

→ **CHERCHER UNE THYROÏDE ECTOPIQUE**

- OÙ? → penser au siège le plus fréquent: **LINGUAL**
- Faire un bilan thyroïdien!!!!
- Echographie → 1^{ère} intention
- TDM et IRM → Quand l'échographie ne retrouve rien, mais aussi:

VALEUR AJOUTEE = caractérisation du parenchyme ectopique

- Scintigraphie: EXAMEN DE REFERENCE
- **Localisations imprévisibles ++++**

A microscopic image showing a cross-section of a blood vessel. Several white blood cells, which are spherical and have a granular appearance, are visible. A speech bubble with a red border is positioned in the upper center of the image, containing text in French. The background is a reddish-brown color, likely representing the blood plasma or the vessel wall.

Prochaine destination???

...À suivre!

white blood cell

**MERCI DE VOTRE
ATTENTION**



REFERENCES

1. **Bsiss MA, Elissami S, Apoort de la scintigraphie au Tc99 m dans l'ectopique thyroïdienne A propos d'un cas Médecine Nucléaire 37 (2013) 516-519**
2. **Ghfir I, Guerrouj H, Double ectopie thyroïdienne explorée par imagerie scintigraphique en mode hybride TEMP/TDM A propos d'un cas Médecine Nucléaire 37 (2013) 511-515**
3. **Khonsari RH, Bertolus C, Tuméfaction submandibulaire quatre ans après thyroïdectomie totale Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale 2014;xxx:1-3**
4. **Hari CK, Brown MJ, Thompson I, 1999 Tall cell variant of papillary carcinoma arising from ectopic thyroid tissue in the trachea. J Laryngol Otol 113: 183-185**
5. **Aguirre A, de la Piedro M, Ruiz R, Portilla J, 1991 Ectopic thyroid tissue in the submandibular region. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 71: 73-77.**
6. **Choi JY, Kim JH, 2008 Case of an Ectopic Thyroid Gland at the Lateral Neck Masquerading as a Metastatic Papillary Thyroid Carcinoma. J Korean Med Sci 23: 548-550**
7. **Kuffner HA, McCook BM, Swaminatha R, Myers EN, Hunt JL, 2005 Controversial Ectopic Thyroid: A Case Report of Thyroid Tissue in the Axilla and Benign Total Thyroidectomy. Thyroid 15: 1095-1097.**
8. **Sarin YK, Sharma AK, 1993 Ectopic tonsillar thyroid. Indian Pediatr 30: 1461-1462.**
9. **Rubenfeld S, Joseph UA, Schwartz MR, Weber SC, Jhingran SG, 1988 Ectopic thyroid in the right carotid triangle. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 114: 913-915**
10. **Tiberti A, Damato B, Hiscott P, Vora J, 2006 Iris Ectopic Thyroid Tissue: Report of a Case. Arch Ophthalmol 124: 1497-1500.**
11. **Malone Q, Conn J, Gonzales M, Kaye A, Coleman P, 1997 Ectopic pituitary fossa thyroid tissue. J Clin Neurosci 4: 360-363.**
12. **Comajuan SM, Ayerbe JL, Ferrer BR, et al, 2009 An intracardiac ectopic thyroid mass. Eur J Echocardiogr 10: 704-706**
13. **Ozpolat B, Doğan OV, Gökaslan G, Ereku S, Yücel E, 2007 Ectopic thyroid gland on the ascending aorta with a partial pericardial defect: report of a case. Surg Today 37: 486-488.**



14. Spinner RJ, Moor KL, Gottfried MR, 1994 Thoracic intrathyroidic Thyroid. *Ann Surg* 220: 91-96.
15. Salam MA, 1992 Ectopic thyroid mass adherent to the oesophagus. *J Laryngol Otol* 106: 746-747.
16. Takahashi T, Ishikura H, Kato H, Tarabe T, Yoshiki T, 1991 Ectopic thyroid follicles in the submucosa of the duodenum. *Virchows Arch A pathol Anat Histopathol* 418: 547-550
17. Liang K, Liu JF, Wang YH, Tang GC, Teng LH, Li F, 2010 Ectopic thyroid presenting as a gallbladder mass. *Ann R Coll Surg Engl* 92: W4-6
18. Cicek Y, Tasci H, Gokdogan C, Ones S, Goksel S, 1993 Intra-abdominal ectopic thyroid. *Br J Surg* 80: 316.
19. Evuboglu E, Kapan M, Ipek T, Ersan Y, Oz F, 1999 Ectopic thyroid in the abdomen: report of a case. *Surg Today* 29: 472-474
20. Gunçor B, Kebat T, Ozaslan C, Akilli S, 2002 Intraabdominal ectopic thyroid presenting with hyperthyroidism: report of a case. *Surg Today* 32: 148-150
21. Ghanem N, Bley Y, Althoefer C, Högerle S, Langer M, 2003 Ectopic thyroid gland in the Porta Hepatis and Lingua. *Thyroid* 13: 503-507
19. Hagiuda J, Kuroda I, Tsukamoto T, 2006 Ectopic thyroid in an adrenal mass: a case report. *BMC Urol* 6: 18.
20. Roth LM, Miller AW, Talerman AM, 2008 Typical Thyroid-Type Carcinoma Arising in Struma Ovarii: A Report of 4 Cases and Review of the Literature. *Int J Gynecol Pathol* 27: 496-506.
21. Yilmaz F, Uzunlar AK, Sogutau N, 2005 Ectopic thyroid tissue in the uterus. *Acta Obstet Gynaecol Scand* 84: 201-202.
22. Kurman RJ, Prabha AC, 1973 Thyroid and parathyroid glands in the vaginal wall: report of a case. *Am J Clin Pathol* 59: 503-507