

Grave ostruzione delle alte vie respiratorie da gozzo cervico-mediastinico inveterato in paziente cardiopneuropatica

L. SOMMARUGA, P. DEL RIO, F. G. ACCARDI, F. CADEMARTIRI¹, M. F. ARCURI, M. SIANESI

Riassunto: Grave ostruzione delle alte vie respiratorie da gozzo cervico-mediastinico inveterato in paziente cardiopneuropatica.

Summary: Severe obstruction of upper airway by cervicomedial goitre in patient with cardiopulmonary insufficiency.

L. Sommaruga, P. Del Rio, F.G. Accardi, F. Cademartiri, M.F. Arcuri, M. Sianesi

L. Sommaruga, P. Del Rio, F.G. Accardi, F. Cademartiri, M.F. Arcuri, M. Sianesi

La sintomatologia da gozzo retrosternale è correlabile alla compressione di organi e strutture mediastinici.

Riportiamo il caso di una paziente anziana, affetta da broncopneumopatia cronica ostruttiva e fibrillazione atriale, in cui un gozzo presente da anni si era sviluppato notevolmente in mediastino determinando un quadro di compressione delle vie respiratorie e un improvviso aggravamento della funzionalità respiratoria. L'intervento di tiroidectomia totale, seppur gravato dal rischio di una possibile tracheomalacia, ha determinato un netto miglioramento della performance respiratoria della paziente.

The symptoms of the retrosternal goitre are due to the compression especially on airway, by thyroid growth in mediastinum.

We present a case of an old woman affected by chronic obstructive broncopneumopathy, atrial fibrillation and mediastinal goitre. The previous growth in mediastinum was the cause of compression on airway with unexpected worsening of respiratory function. The risk of total thyroidectomy was related to the possible tracheomalacia. The surgery improved respiratory performance.

Key Words: Gozzo cervico-mediastinico - Ostruzione vie aeree - Tiroidectomia - Tracheomalacia.
Cervicomedial goitre - Thyroidectomy - Airway obstruction - Tracheomalacia

Introduzione

Il gozzo con espansione nel mediastino può determinare a volte una sintomatologia correlata alla compressione di organi e strutture mediastinici.

Descriviamo il caso di una paziente affetta da broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO) e portatrice di gozzo retrosternale di notevoli dimensioni, sottoposta a tiroidectomia totale in urgenza per grave dispnea da ostruzione tracheale. L'impegno mediastinico del gozzo impone una diagnosi differenziale, soprattutto in soggetti con difficoltà respiratorie, con tutte quelle patologie con sintomatologia respiratoria, come l'asma e le malattie cardiopolmonari. La concomitante presenza di gozzo cervico-mediastinico e patologie polmonari può rendere difficile l'interpretazione ed il trattamento di una dispnea "multifattoriale".

Caso clinico

Giunge alla nostra osservazione una paziente (P.A.) di 86 anni, affetta da ipertensione arteriosa, broncopneumopatia cronica ostruttiva (BPCO), fibrillazione atriale cronica (FAC) e voluminoso gozzo multinodulare bilaterale di vecchia data (1977). La donna era stata ricoverata d'urgenza (febbraio 2007) nell'Unità Operativa di Cardiologia per dispnea ingravescente, tosse, ipossia, ipercapnia, calo ponderale di 10 kg in 4 mesi.

In corso di ricovero era stata sottoposta a tomografia computerizzata (TC) del collo e del mediastino che evidenziava un aumento volumetrico della ghiandola tiroide, a struttura disomogenea e di aspetto plurinodulare, con estensione longitudinale massima di 12.7 cm (lobo destro con diametro trasverso massimo di circa 4.7 cm, lobo sinistro di 5.7 cm). Distalmente la ghiandola si estendeva nel mediastino, al davanti dei grossi vasi, soprattutto a sinistra. La trachea era ridotta di calibro (diametro minimo 6 mm) e deviata verso destra. L'esofago risultava

dislocato nel suo decorso, anch'esso a destra. I grossi vasi del collo erano dislocati posteriormente e lateralmente senza evidenti segni di infiltrazione. Non erano presenti linfadenomegalie, né lesioni espansive o infiltrative del parenchima polmonare. Il quadro radiologico deponeva per gozzo multinodulare, "affondato" in mediastino (**Figg. 1 e 2**).

In considerazione del quadro clinico-radiologico viene richiesta una consulenza chirurgica che si poneva l'indicazione alla tiroidectomia totale, giudicata urgente a causa della persistenza e dell'aggravamento della sintomatologia compressiva (disfonia, dispnea, disfagia per i cibi solidi). La radiografia del torace con studio mirato dell'immagine tracheale confermava la trachea improntata e dislocata verso destra; si segnalava contestualmente un aumento volumetrico dell'immagine cardiaca.

Il dosaggio degli ormoni tiroidei risultava entro i limiti di normalità (TSH 1.66 uU/mL, valori normali 0.400-4.000 uU/mL; FT3 2.31 pg/mL, valori normali 1.80-4.80 pg/mL; FT4 0.85 ng/dL, valori normali 0.80-1.90 ng/dL), lieve rialzo del valore sierico di paratormone (PTH 89 pg/mL, valori normali 12-72 pg/mL). Gli anticorpi anti-perossidasi ed anti-recettori TSH erano negativi. Si riscontrava solo un aumento della tireoglobulina (1185 ng/mL). Si procede quindi ad intervento chirurgico con accesso cervicotomico standard. Intraoperatoriamente si conferma il voluminoso gozzo "affondato" in mediastino (misurazione in vivo del lobo di maggiori dimensioni, il sinistro: 12 x 8 cm) di consistenza colloido-cistica. Risulta particolarmente indaginoso il suo isolamento; comunque viene asportato in maniera completa, senza necessità di sternotomia.

Nel postoperatorio si assiste ad un rapido e considerevole miglioramento della disfagia e della dispnea; si sviluppa tuttavia un focolaio broncopneumonico (in prima giornata) associato a desaturazione (pO₂ 57 mmHg, valori normali 85-100 mmHg; pCO₂ 65.3, valori normali 38-42 mmHg), ipotensione (seconda giornata), contrazione della diuresi, alterazione delle diastasi (transaminasi >1000 U/L) e degli enzimi cardiaci (troponina 0.31 ng/mL, mioglobina 339 ng/mL). La paziente viene trattata con ossigeno-terapia a pressione positiva per tutta la durata del ciclo respiratorio (maschera di Boussignac), antibiotici a largo spettro (ampicillina – acido clavulanico) ed eparina a basso peso molecolare (dalteparina sodica 2500 UI/die). Si repertano, inoltre, enfisema sottocutaneo ed ispessimento da imbibizione edematosa-emorragica dei piani tissutali nella sede della ferita chirurgica.

In terza giornata postoperatoria la paziente viene trasferita in un reparto di medicina per il monitoraggio delle condizioni respiratorie; stabilizzato il quadro clinico, viene dimessa a domicilio dopo 4 giorni, con inizio di terapia sostitutiva con levo-tiroxina sodica 75 mcg/die, calcitriolo 0.5 mg 1 cp x 2/die e calcio carbonato 1 g, 1 cp x 2/die per una settimana (calcemia a 24 ore pari a 7.5 mg/dL). A distanza di 15 giorni anche i valori della calcemia rientrano nel range di normalità 8,9 mg/dL (valori normali 8,5-10,2 mg/dl).

L'esame istologico definitivo depone per iperplasia adenomatosa bilaterale.

Discussione

Pur disponendo di varie opzioni terapeutiche di tipo medico e radiometabolico, la chirurgia ancora oggi riveste un ruolo prioritario nelle patologie tiroidee (1).

Il gozzo cervico-mediastinico è la più frequente lesione occupante spazio del mediastino superiore. Esso deriva da un gozzo cervicale che si sviluppa verso il basso, mantenendo il suo naturale rifornimento dalle arterie tiroidee superiori ed inferiori (2-4). Questa migrazione può verificarsi quando, soprattutto nell'anziano, la cifosi del tratto cervico-toracico della colonna vertebrale avvicina la cricoide al giugulo e restringe l'usuale spazio riservato alla tiroide, spingendo così lo struma nel mediastino, ed è favorita da diversi fattori, come il peso della massa parenchimale, la pressione intratoracica negativa, i movimenti respiratori, la tonicità dei muscoli pretiroidei e la presenza di un collo corto e tozzo (5, 6).

Genericamente si parla di gozzi distopici quando essi si trovano fuori dalla usuale sede anatomica; il 10% di essi è rappresentato dai gozzi cervico-mediastinici altrimenti detti retrosternali, immersi, migrati o, quando lo siano, plongéant. Istologicamente si tratta in genere di iperplasie nodulari, sporadiche o endemiche, raramente disormonogenetiche, a lenta progressione endotoracica ed estrinsecazione clinica alla V-VI decade di vita. Più propriamente il gozzo cervico-mediastinico richiama quello il cui polo inferiore si trovi a più di 2-3 dita trasverse distalmente al margine sternale, con il collo tenuto in massima estensione (7-9). L'"immersione" in mediastino può avvenire nello spazio prevascolare, anteriormente al piano dei grossi vasi originati dall'arco aortico (80% dei casi), o retrovascolare, quando avviene posteriormente allo stesso piano (20% dei casi). In quest'ultimo caso si possono avere gozzi mediastinici lateroviscerali, inter-tracheoesofagei o retroesofagei a seconda che la massa parenchimale si sviluppi lateralmente all'asse tracheo-esofageo o fra trachea ed esofago, o a contatto con la colonna vertebrale del tutto posteriormente, a contatto con la parte retroesofagea della fascia peritiroidea (10-14).

L'incidenza dei gozzi cervico-mediastinici eutiroidei varia dal 10 al 15% (3,15) con netta prevalenza nel sesso femminile (M/F = 1/4). I quadri clinici di esordio, che spesso compaiono in età avanzata, possono essere associati a

sintomi come dispnea, raucedine, disfagia, sindrome della vena cava superiore e tireotossicosi. Nel 15-50% dei casi i pazienti restano asintomatici per tutta la vita, onde il riscontro di patologia è accidentale o autoptico (3, 15,16).

L'esame diagnostico strumentale di scelta è l'ecotomografia del collo che fornisce informazioni circa le dimensioni del gozzo, la sede, la vascolarizzazione, le caratteristiche dell'espansione, la presenza nel suo contesto di nodularità (ad aspetto cistico, solido, misto, calcifico), con possibilità di effettuare una eventuale analisi citologica mediante agobiopsia aspirativa guidata (17, 18). All'ecografia si associa l'esame radiologico del torace in proiezione anteroposteriore e laterale con studio della trachea; esso, nella maggior parte dei casi, è sufficiente a fornire dati sulla presenza del gozzo in mediastino. In casi di più difficile valutazione, sono indicati TC (tomografia computerizzata) e RMN (risonanza magnetica nucleare) (19, 20). Contestualmente si esplora la funzione tiroidea: ormoni tiroidei (FT3, FT4, tireoglobulina) e TSH. In caso di iperfunzione, segnalata principalmente dal decremento del TSH, può essere indicata la scintigrafia con tecnezio 99m (14, 21-24).

La diagnosi differenziale è fatta principalmente con altre lesioni mediastiniche occupanti spazio come timomi, linfomi, cisti dermoidi, cisti pleuropericardiche, aneurismi e tumori ad origine dal sistema nervoso (25, 26). Tra le diagnosi differenziali cliniche occorre tener conto di tutte quelle patologie cardiache (acute e croniche) e polmonari caratterizzate da dispnea, asma, sensazione di costrizione toracica; di fatto tutti i disturbi respiratori possono essere segno di ingombro mediastinico (42, 43).

Le indicazioni chirurgiche sono dettate dalle complicanze maggiori del gozzo cervico-mediastinico come i fenomeni da compressione sulla trachea e sull'esofago (senso d'ingombro, dispnea, disfonia, disfagia), dalla presenza di un nodulo dominante o anche di più noduli nel suo contesto e da problemi di carattere funzionale ed estetico (19, 20).

La presenza di gozzo retrosternale, soprattutto nei pazienti sintomatici, rappresenta una chiara indicazione all'intervento chirurgico (27, 28). La maggior parte dei gozzi cervico-mediastinici, come nella nostra paziente, viene asportata con approccio cervicotomico standard (29), utilizzato anche in caso di gozzo retrotracheale od anche in contatto con l'arco aortico e con l'origine delle arterie anonima e succlavia sinistra. Questo tipo di approccio chirurgico è ben tollerato anche dai pazienti anziani (30), ma può dare complicanze postoperatorie soprattutto per quanto riguarda l'ipocalcemia (la compromissione della vascolarizzazione delle ghiandole paratiroidee inferiori e l'emorragia postoperatoria da possibile lacerazione dei vasi, generalmente venosi, durante la manovra di lussazione, tramite accesso cervicotomico, possono determinare un danno anche permanente delle paratiroidee). Anche l'incidenza di lesioni del nervo laringeo inferiore da trazione è più alta, per la sua dislocazione ad opera di gozzi cervico-mediastinici di grandi dimensioni (4, 9, 15, 30, 34, 35).

Il rischio di tracheomalacia è da tener in considerazione in questi pazienti perché il prolungato periodo di compressione (30 anni nel nostro caso) può determinare alterazioni della cartilagine degli anelli tracheali che con difficoltà riescono a recuperare un normale carattere strutturale preoperatorio. Tale evento appare estremamente temibile nell'immediato postoperatorio, esponendo il paziente alla necessità di una intubazione prolungata o, nei casi più gravi, ad una tracheotomia (31, 32).

In casi selezionati si rende necessario un approccio chirurgico più invasivo con ricorso alla sternotomia mediana, o addirittura alla toracotomia (27, 36), hemiclamshell, cioè alla emimobilizzazione sternotoracica. Queste procedure sono riservate a quella ridotta percentuale di pazienti che hanno subito una precedente cervicotomia, portatori di lesioni maggiori di 17-20 cm, con sospetto di malignità, o francamente maligne, infiltranti strutture intratoraciche, o che, comunque, presentano gozzo ectopico intratoracico non clivabile dall'incisione cervicotomica. (3, 8, 37-41). L'incidenza di questi casi negli ultimi anni si assesta su valori pari allo 0,75% dei nostri operati (gennaio 1995-dicembre 2006: 2108 tiroidectomie totali con 16 interventi di sternotomia, di cui 7 hemiclamshell).

Conclusioni

La valutazione di una dispnea a genesi multifattoriale, come nel caso da noi riportato, può essere complessa sia dal punto di vista medico, sia per la difficoltà di pronosticare l'impatto che l'intervento chirurgico può avere su questa tipologia di pazienti spesso anziani con compromissione della funzione cardio-respiratoria. Nella nostra esperienza essi, pur andando incontro ad un rischio chirurgico più elevato della comune tiroidectomia senza compressione prolungata della trachea, presentano comunque miglioramento significativo nella performance respiratoria legato all'asportazione della causa compressiva.

Bibliografia

1. Kerim C, Mahmut MU, Mustafa H, Erol S. Substernal goitre. Text Heart Inst J 2005;32:224-7.

2. Vadasz P, Kotsis L. Surgical aspect of 175 mediastinal goitres. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998;14:393-7.
3. Michel LA, Bradpiece HA. Surgical management of substernal goitre. *Br J Surg* 1988;75:565-569.
4. Rios A, Rodriguez JM, Canteras M, Galindo PJ, Tebar FJ, Parrilla P. Surgical management of multinodular goitre with compression symptoms. *Arch Surg* 2005;140:49-53.
5. Marchevsky AM, Kaneo M. Endocrine lesions of the mediastinum. New York:Raven Press,1984:160.
6. Rosato L. Il gozzo retrosternale. *Atti XVIII Congr. Naz. Soc. It. Endocrino-Chir. Roma* 1998.
7. Porcellini A, Fenzi G, Avvedimento EV. Mutations of thyrotropin receptor gene. *J Mol Med* 1997;75:567-575.
8. Sand ME, Laws and McElvein RB. Substernal and intrathoracic goitre reconsideration of surgical approach. *Am Surg* 49 (1983), pp 196-202. Abstract + References in Scopus / Cited by in Scopus.
9. Higgins CC. Intrathoracic goter. *Arch. Surg* 15 (1927), pp.895-912 (Grade C).
10. Davis RD, Oldham HN, Sabiston DC. The mediastinum. In: Sabiston DC, Spencer FC, editors. *Surgery of the chest*. Philadelphia, PA:WB Saunders, 1995:603.
11. Di Matteo G, Marchegiani C, Lucci S. I gozzi cervico-mediastinici. *Atti IX Congr. Naz. Soc. It. Chir. Oncol.* 1995.
12. Lucci S, Custureri F, Grilli P, Mascagni D, Rivolta R, Peperini N, Di Matteo FM. Cervicomediastinal goitre:report of 332 cases operated. *G Chir* 1994;15:269-275.
13. Marchigiani C, Lucci S. La nostra esperienza nei gozzi cervicomediastinici. *Relazione. Atti Soc. It Chir Torac, Padova* 1981.
14. De Pierrot M, Fadel E, Mercier P, Fabre D, Mussot S, Dartevelle P. Surgical management of mediastinal goitres: when is a sternotomy required? *Thorac Cardiovasc Surg* 2007;55:39-43.
15. Nettekville JL, Coleman and Smith JC, et al. Management of substernal goitre. *Laryngoscope* 108(1998), pp.1611-1617 (Grade C).
16. Signh B, Lucente FE, Shaha AR. Substernal goitre a clinical review. *Am J Otolaryngol* 15(1994), pp 409-416 (Grade C).
17. Bogazzi F, Martino E, Pinchera A. Role of conventional ultrasonography and color flowdoppler sonography in predicting malignancy in "cold" thyroid nodules. *Eur J Endocrinol* 1998;138:41.
18. Hegedus L, Karstrup S. Ultrasonography in the evaluation of cold thyroid nodules. *Eur J Endocrinol* 1998;138:30-1.
19. Grainger J, Saravanappa N, D'Souza A, Wilcock D, Wilson PS. The surgical approach to retrosternal goitre: the role of computerized tomography. *Otology-Head and neck surgery*;132, 2005, pp849-851.
20. Ben Nun A, Soudack M, Best LA. Retrosternal thyroid goitre: 15 years experience. *Isr Med Assoc J.* 2006;8(2):106-9.
21. Cerbone G, Spiezia S, Colao A, Di Sarno A, Assanti AP, Lucci R, Siciliani M, Lombardi G, Fenzi G. Power doppler improves the diagnostic accuracy of color doppler ultrasonography in cold thyroid nodules: follow-up results. *Horm Res* 1999;52:19-24.
22. Van Schil P, Vanmaele R, Ehlinger P, et al. Primary intrathoracic goitre. *Acta Chir Belg* 1989;89:206-208.
23. Nettekville JL, Coleman SC, Smith JC, et al. Management of substernal goitre. *Laryngoscope* 1998;108:1611-1617.
24. Mack E. Management of patient with substernal goitres. *Surg Clin North Am* 1995;75:377-394.
25. Sakorafas GH, Vlachos A, Tolumis G, Kassaras GA, Anagnostopoulos GK, Gorgogiannis D. Ectopic intrathoracic thyroid: case report. *The mount sinai journal of medicine* vol.71. 2004.
26. Turley K. Thoracic wall, pleura, mediastinum and lung. In: Way LW, Doherty GM, editor. *Current surgical diagnosis and treatment*. 8th ed Norwalk (CT): Appleton & Lange 1998. pp 276-316.
27. Calo PG, Tatti A, Farris S, Piga G, Mallocci A, Nicolosi A. Substernal goitre: personal experience. *Ann Ital Chir.* 2005;76(4):331-5.
28. Shaha AR. Surgery for benign thyroid disease causing tracheoesophageal compression, *otolaryngol. Clin North Am* 1990;23:609-613 (Grade C). Abstract + references in scopus.
29. Shai SE, Chen CY, Hsu CP, Hsia JY, Yang SS, Chuang CY, Wang PY. Surgical management of substernal goitre. *J Formos Med Assoc.* 2000;99(11):827-32.
30. Sanders LE, Rossia RL, SHahian DM, et al. Mediastinal goitres the need for an aggressive approach. *Arch Surg* 1992;27:609-613 Abstract + References in Scopus.
31. Hedayati N, McHenry CR. The clinical Presentation and operative management of nodular and diffuse substernal thyroid disease. *Am Surg* 2002;68:245-253.
32. Abdel Rahim AA, Ahmed ME, Hassan MA. Respiratory complications after thyroidectomy. *Br J Surg* 1999;86:88-90.
33. Marzano LA, Biondi B, D'Aiello M, Finelli L, Misso C, Zarrilli F, Angelotti G, Sanzullo A. Trattamento

- chirurgico e complicanze dei gozzi retrosternali. Nostra esperienza. Atti XVIII Congr. Naz. SIEC Roma 1998.
34. Friedrich T, Steinert M, Keitel R, Sattler B, Schonfelder M. Incidence of damage to the recurrent laryngeal nerve in surgical therapy of various thyroid gland diseases: a retrospective study. *Zentralbl Chir* 1998;123(1):25-9.
 35. Rosato L, Mondini G, Ginardi A, Clerico G, Pozzo M, Raviola P. Incidenza delle complicanze nella chirurgia della tiroide. *Minerva Chirurgica*. 2000 Vol.55-Pag.693.
 36. Newman E, Shaha AR. Substernal goitre. *J Surg Oncol*. 1995;60(3):207-12.
 37. Nettekville J, Coleman S, Smith J, Michelle M, Terrence A, Burkey B. Management of substernal goitre. *The American Laryngological, Rhinological & Otolgical Society, Inc. Vol.108(11)*, 1998.
 38. Katlic MR, Grillo HC, Wang C. Substernal goitre: analysis of 80 patients from Massachussets General Hospital. *Am J Surg* 1985;149:283-287.
 39. Newman E, Shaha AR. Substernal goitre. *J Surg Oncol* 1995;60:207-12.
 40. Allo MD, Thompson NW. Rationale for the operative management of substernal goitres. *Surgery* 1983; december:969-77.
 41. Madjar S, Weissberg D. Retrosternal goitre. *Chest* 1995;10:78-82.
 42. Cagli K, Ulas MM, Hizarci M, Sener E. Substernal goitre. *Text Heart Inst J* 2005;32:224-7.
 43. Vadasz P, Kotsis L. Surgical aspects of 175 mediastinal goitres. *Eur J Cardio-thorac Surg* 1998;14:393-397.