

CÁNCER PAPILAR PRIMARIO EN QUISTE DEL CONDUCTO TIROGLOSO

A PROPÓSITO DE UN CASO

YSMAEL VEGAS¹, JOSÉ E. GOUBAIRA¹, WILFREDO PERFETTI¹, JUAN SCARTON LÓPEZ¹, JOSÉ G. LÓPEZ¹, VERÓNICA MORA²

¹SERVICIO DE CABEZA Y CUELLO, ²SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA, DEL INSTITUTO DE ONCOLOGÍA DR. MIGUEL PÉREZ CARREÑO, VALENCIA, VENEZUELA

RESUMEN

El conducto tirogloso es una anomalía congénita resultado de la retención del tracto epitelial entre la tiroides, el foramen cecum y el piso de la faringe. La aparición de un carcinoma en el quiste del conducto tirogloso es rara. Hasta donde sabemos se han publicado 150 casos en la literatura internacional. Presentamos un caso de carcinoma papilar en un quiste del conducto tirogloso tratado en nuestra institución, el cual representa el único caso tratado en nuestro departamento en un período de 17 años.

PALABRAS CLAVE: Cáncer, carcinoma papilar, quiste tirogloso, tiroides, tratamiento, cirugía.

INTRODUCCIÓN

Durante la embriogénesis, las células que van a conformar la glándula tiroides, migran desde la base de la lengua hasta la base anterior del cuello a través del conducto tirogloso, dicho conducto se oblitera en la mayoría de los casos entre la séptima y décima semana de gestación. De no obliterarse,

SUMMARY

A thyroglossal duct cyst is a congenital anomaly resulting from retention of an epithelial tract between the thyroid and the foramen cecum, at the floor of the pharynx. Papillary carcinoma originating in a thyroglossal duct cyst is a rare event. As far as we know, only 150 cases of thyroglossal duct cyst carcinoma have been reported in the international literature. We present one case of papillary carcinoma arising in a thyroglossal duct cyst treated at our institution. This is the first case managed by our department in seventeen years.

KEYS WORDS: Cancer, papillary carcinoma, thyroglossal cyst, thyroids, treatment, surgery.

pueden persistir remanentes de dicho conducto, con la consiguiente formación del quiste del conducto tirogloso. La persistencia del conducto tirogloso, hoy en día se estima en un 7 %, y ésta se manifiesta como una masa palpable en la región anterior del cuello, en línea media, asintomática, y que frecuentemente se presenta en la edad pediátrica.

Recibido: 18/07/2004 Revisado: 20/08/2004
Aceptado para publicación: 20/02/2005

Correspondencia: Dr. Ismael Vegas
Servicio de Cabeza y Cuello, Instituto de Oncología
Dr. Miguel Pérez Carreño,
Av. Universidad, Bárbula, Valencia, Venezuela
Tel: (241) 868-8284 – E-mail: Yvegas68@hotmail.com

La aparición de un carcinoma en el quiste del conducto tirogloso es rara, menor del 1 %.

Desde que se describieron los primeros casos en 1911 por Brantano y 1915 por Uchermann, se han publicado alrededor de 150 casos. La mayoría de los casos son de estirpe papilar (85 % aproximadamente), y se han descrito con mayor incidencia, entre la cuarta y quinta década de la vida.

A continuación, les presentamos un caso de carcinoma papilar en un quiste del conducto tirogloso tratado en el Servicio de Cabeza y Cuello del Instituto de Oncología Dr. Miguel Pérez Carreño, el cual, representa el único caso tratado en nuestro instituto en el lapso comprendido desde 1986 y 2003, (17 años).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un paciente masculino de 47 años de edad, quien refirió el inicio de su enfermedad actual 3 años previo a su ingreso a nuestro instituto, caracterizado por el aumento de volumen en cara anterior del cuello, en la línea media, a nivel del hioides, concomitantemente dolor y disfonía. Al examen físico de ingreso se evidenció una tumoración en región hioidea de 6,5 cm de diámetro, blanda, renitente, con signo de transiluminación positiva, la cual, se moviliza con la protrusión de la lengua.

Se le realizó ultrasonido tiroideo, en el cual, se observó un lóbulo tiroideo izquierdo aumentado de volumen hacia el polo superior, donde se observa imagen hipoeoica, redondeada, de paredes lisas, con conteniendo líquido, de 4 cm x 4 cm x 4 cm. No se evidenciaron otras lesiones. Se realizó gammagrama tiroideo, el cual reveló una captación baja de la glándula con un crecimiento glandular 1 N de aspecto multinodular. Tumor en cara anterior del cuello extra-tiroidea. Se realiza punción aspiración con aguja fina (PAAF), la cual evidenció: placas de células epiteliales en un fondo hemorrágico.

Fue intervenida quirúrgicamente, realizán-

dose la operación de Sistrunk. La biopsia por congelación fue diferida.

El paciente evoluciona satisfactoriamente en el posoperatorio inmediato. El resultado definitivo de la biopsia reportó: carcinoma papilar de tiroides clásico, multifocal, en quiste del conducto tirogloso. No se identificó tejido tiroideo no neoplásico.

Debido a los hallazgos histopatológicos obtenidos, posteriormente se le realizó al paciente una tiroidectomía total. La biopsia definitiva reportó: hiperplasia nodular focal con cambios degenerativos, hiperplasia folicular leve, no evidencias de malignidad.

La evolución de la paciente a largo plazo ha sido satisfactoria, encontrándose en buenas condiciones generales, sin evidencia de enfermedad locorregional.

DISCUSIÓN

La glándula tiroides se origina de un engrosamiento epitelial de la primera bolsa faríngea, durante la tercera semana de gestación y, posteriormente desciende por la parte anterior del cuello hasta su situación habitual, permaneciendo comunicado durante su descenso con su origen (posteriormente conocido como el foramen lingual), a través de una estructura tubular de revestimiento epitelial denominado conducto tirogloso, el cual, hacia la quinta y sexta semana de gestación se oblitera, para luego fibrosarse. Su persistencia, aún por causas desconocidas, da lugar a fístulas y a quistes tiroglosos. En dicho conducto existen restos del tejido tiroideo, entre un 1 % y 40 %⁽¹⁾.

Del epitelio de revestimiento (escamoso estratificado), y de los restos de tejido tiroideo existente, es de donde se originan las diferentes neoplasias descritas en él. El cáncer del tejido tiroideo en el conducto tirogloso es un raro hallazgo. Joseph y Komorowski⁽¹⁾, en el año 1975, propusieron los criterios para el

diagnóstico del cáncer del conducto tirogloso, los cuales incluyen: a. El hallazgo de remanente tirogloso que puede distinguirse por la presencia de epitelio escamoso y nidos de folículos tiroideos en la pared del quiste, b. La presencia de una glándula tiroides normal.

Los quistes benignos en el conducto tirogloso representa el tumor quístico congénito más frecuente en el cuello^(2,3). Se estima que la persistencia de restos del conducto tirogloso ocurre en un 7 % de la población. Más del 50 % de los casos se presentan en menores de 10 años⁽⁴⁾, a diferencia de los que experimentan transformación maligna, la cual, ocurre en mayor frecuencia entre los 40 y 60 años⁽⁵⁾.

El quiste maligno del conducto tirogloso, ha sido clasificado histológicamente en dos tipos principales: el tiroideo y el no tiroideo. El carcinoma del conducto tirogloso del tipo tiroideo, se origina a nivel del tejido tiroideo ectópico encontrado en este, y es el de mayor incidencia. El carcinoma del conducto tirogloso del tipo no tiroideo, se origina a partir del epitelio de revestimiento⁽⁵⁾.

Estas neoplasias malignas, originadas en el conducto tirogloso, son sumamente raras, representando menos del 1 % de los casos. Entre los tipos histológicos encontrados, tenemos que el carcinoma papilar representa entre el 75 % y 85 % de las neoplasias malignas de dicho conducto, seguido por el carcinoma mixto papilar/folicular con el 7 %, el carcinoma escamoso o epidermoide con un 5 %, el cual, tiende a tener peor pronóstico y, en menor frecuencia, se han descrito: carcinomas aislados de células de Hurtle, mixtos papilar/escamoso, medulares y hasta anaplásicos⁽⁶⁻⁸⁾. Más de 150 casos de carcinoma papilar tiroideo en la pared de un quiste tirogloso han sido reportados en la literatura mundial⁽⁸⁾. La etiología de esta transformación maligna es desconocida, pero es bien sabido que se origina del tejido tiroideo que constituye a esta lesión, dicha malignización se observa con mayor frecuencia en los adultos,

con un ligero predominio por el sexo femenino, de allí que, sea obligatorio la exéresis de todos los quistes del conducto tirogloso en los adultos⁽⁹⁾. Existe una teoría que trata de explicar el origen de estas neoplasias, que es la teoría del origen de novo, la cual, se apoya en el hecho de que hasta en el 62 % de los casos se ha encontrado tejido tiroideo en las piezas quirúrgicas⁽¹⁻⁹⁾. Además, la sincronicidad entre el carcinoma papilar de quiste del conducto tirogloso, con el carcinoma papilar de la glándula tiroides se puede explicar mejor por la multifocalidad que por los focos metastásicos^(10,11).

Las manifestaciones clínicas del carcinoma del quiste del conducto tirogloso son inespecíficas para el diagnóstico, el cual, usualmente se hace por el examen histopatológico de la pieza operatoria, tal y como ocurrió en nuestro caso⁽¹²⁾. Los hallazgos clínicos de una masa cervical en línea media, no dolorosa y de crecimiento rápido, no sugieren la presencia de un carcinoma del quiste del conducto tirogloso; pero, si en la evaluación clínica tenemos la presencia de adenopatías cervicales asociadas, la presencia de disfagia, disfonía o cuando las características radiológicas de la lesión concuerden con las de un tumor sólido, estos signos y síntomas sugieren con mayor probabilidad la existencia de una neoplasia maligna en el quiste del conducto tirogloso^(13,14).

La evaluación inicial de un paciente con un quiste del conducto tirogloso, debe incluir estudios para confirmar el diagnóstico y localización de la glándula tiroidea, para así descartar que se trate a una posición ectópica de ésta. Según Kennedy y col.⁽⁹⁾, el manejo preoperatorio debe incluir: un examen físico exhaustivo, gammagrama tiroideo, ultrasonido del cuello, punción aspiración con aguja fina y de ser necesario una tomografía axial computarizada (TAC). El ultrasonido se debe emplear como principal prueba diagnóstica, debido a su inocuidad, fácil realización, bajo

costo y porque además nos permite evaluar la glándula tiroides, el quiste del conducto tirogloso y las cadenas ganglionares cervicales, al mismo tiempo. El gammagrama, nos aporta un estudio morfológico y funcional de la glándula tiroides, lo cual, es útil para descartar tiroides ectópico previo a la cirugía⁽⁹⁾. Posteriormente se debe practicar la PAAF de la masa, la cual, podría sugerir y, en pocas oportunidades, diagnosticar la existencia de un carcinoma del quiste del conducto tirogloso, con la salvedad que ésta, en muchas oportunidades, reporta falsos negativos, debido principalmente a que el tumor suele estar localizado en una sola área de la pared del quiste⁽¹⁵⁾. Bardales y col.⁽¹⁵⁾, en su estudio, solamente lograron establecer el diagnóstico de carcinoma del quiste del conducto tirogloso en el 56 % de los casos, informando que la baja sensibilidad de la PAAF se debió al pequeño tamaño, a la localización del proceso neoplásico en la pared del quiste y a la hipocelularidad del aspirado (debida a la dilución celular con el contenido del quiste), lo cual, contribuye un alto porcentaje de falsos negativos. En una serie de 12 casos revisados en la Clínica Mayo, sólo se diagnóstico 1 caso previo a la cirugía⁽¹⁶⁾. La TAC aporta datos de sospecha diagnóstica, tales como: gran tamaño, multilobulación, presencia de calcificaciones⁽¹⁵⁾.

El tratamiento de estas lesiones es controversial, y esto se debe principalmente a que el diagnóstico del carcinoma se hace generalmente después de la operación de Sistrunk, de allí que, la discusión se centre en si se debe realizar la tiroidectomía total en un segundo tiempo inmediato o controlar estrechamente al paciente en su evolución⁽¹⁷⁾. Algunos autores abogan por el carácter metastásico de la enfermedad,

defendiendo la exeresis del quiste junto con la tiroidectomía total, apoyados en que existen diferentes series publicadas que encuentran entre un 11 % y 25 % de focos de carcinoma en la glándula tiroides⁽¹⁷⁾. Otros consideran que la operación de Sistrunk es suficiente y curativa. La mayoría de los autores obtiene una tasa de cura del 95 % con dicho tratamiento⁽¹⁶⁾. En una serie de 48 pacientes tratados con la operación de Sistrunk exclusivamente, no se observó recurrencias a los 5 años.

Boswell y col.⁽¹⁷⁾, recomiendan la tiroidectomía total cuando el carcinoma del quiste del conducto tirogloso es mayor de 1 cm, mientras que otro gran grupo de autores coinciden en realizarla cuando la invasión está más allá de la pared del quiste. De existir metástasis linfáticas cervicales, las cuales aparecen en menos del 7 % de los casos, éstas deben ser resecadas también⁽¹⁶⁾.

Todos estos pacientes deben iniciar, posterior al tratamiento quirúrgico, tratamiento supresor con hormona tiroidea a dosis subtóxicas⁽¹⁶⁾. Algunos autores proponen utilizar yodo 131 para eliminar el tejido tiroideo remanente en los casos donde se realizó la tiroidectomía total y posteriormente seguimiento con tiroglobulina⁽¹⁶⁾.

El riesgo de recurrencias y metástasis regionales es bajo (entre un 2 % a 7 %), inferior al cáncer papilar de la glándula tiroides. Boswell y col.⁽¹⁷⁾, en una revisión de 108 casos, sólo se presentaron 2 pacientes con metástasis a distancia (hígado y pulmón).

En los aislados casos de carcinoma epidermoide del quiste del conducto tirogloso, de peor pronóstico, se recomienda radioterapia posoperatoria.

REFERENCIAS

1. Joseph TJ, Komorowski RA. Thyroglossal duct carcinoma. *Hum Pathol.* 1975;6(6):717-729.
2. Granado A. Cáncer del conducto tirogloso. *Acta Chir Cataloniae.* 1987;6(1):37-44.
3. Topf P, Fried MP, Strome M. Vagaries of thyroglossal duct cysts. *Laryngoscope.* 1988;98(7):740-742.
4. Shapira A, Porat M, Ophir D. [Thyroglossal duct cyst] Harefuah. 1989;116(3):138-139.
5. Batsaki, JG. Parenchymal cyst of the neck. En: *Tumors of the Head and Neck.* 2ª edición. Baltimore/Londres: Williams & Co. 1979;11:233-239.
6. Baek SC, Houh D, Byun DG, Cho BK. Hurthle cell adenoma of the thyroglossal duct fistula. *Int J Dermatol.* 1998;37(10):784-786.
7. Prasad ML, Rangaswamy M, Kumar N, Shukla NK. Papillary carcinoma of a thyroglossal duct remnant with Hashimoto's thyroiditis. *Ear Nose Throat J.* 1990;69(5):358-360.
8. Hama Y, Sugeno A, Kobayashi S, Itoh N, Amano J. Squamous cell carcinoma arising from thyroglossal duct remnants: Report of a case and results of immunohistochemical studies. *Surg Today.* 1997;27(11):1077-1081.
9. Kennedy TL, Whitaker M, Wadhi G. Thyroglossal duct carcinoma: A rational approach to management. *Laryngoscope.* 1998;108(8 Pt 1):1154-1158.
10. Brown PM, Judd ES. Thyroglossal duct cysts and sinuses: Results of radical (Sistrunk) operation. *Am J Surg.* 1961;102:494-501.
11. Crile G Jr. Papillary carcinoma of the thyroid and lateral cervical region: So called "lateral aberrant". *Surg Gynecol Obstet.* 1947;85:747-766.
12. Kchir N, Dellagi K, Boubaker S, Ouertani L, Hajri H, Belkahia A, et al. [Papillary carcinoma developing in thyroglossal duct cyst. Apropos of 2 cases] *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 1986;103(1):57-60.
13. Bourguignat E, Laccourreye O, Bassereau G, Paquelin F. [Cancer arising in a cyst of the thyroglossal tract] *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac.* 1991;108(1):21-25.
14. Gardner DJ. Unusual CT appearance of a thyroglossal duct cyst carcinoma. *J Otolaryngol.* 1989;18(5):258-259.
15. Bardales RH, Suhrland MJ, Korourian S, Schaefer RF, Hanna EY, Stanley MW. Cytologic findings in thyroglossal duct carcinoma. *Am J Clin Pathol.* 1996;106(5):615-619.
16. Echenique ME. Cáncer tiroideo sobre quiste del conducto tirogloso. *Cir Esp.* 2000;67(6):567-571.
17. Boswell WC, Zoller M, Williams JS, Lord SA, Check W. Thyroglossal duct carcinoma. *Am Surg.* 1994;60(9):650-655.