

CASOS CLÍNICOS

Carcinoma papilar en quiste del conducto tirogloso. Reporte de dos casos

Pablo Guzmán G¹, Aníbal Baeza O², Álvaro Cabello V², Angélica Montecinos L³, Cristian Leal M^a, Juan Roa S¹.

Papillary carcinoma in a thyroglossal duct cyst. Report of two cases

Thyroglossal duct cyst is the most common congenital anomaly of thyroid gland development. However, papillary carcinoma is described only in 1-2% of cases and the clinical appearance is indistinguishable from a benign thyroglossal duct cyst. We report two females aged 15 and 27 years consulting for a cervical mass. In both, a solid cystic lesion was found and excised using the Sistrunk procedure. The biopsy disclosed a papillary carcinoma in both. The postoperative evolution of both patients was uneventful (Rev Méd Chile 2008; 136: 1169-74).

(Key words: Carcinoma papillary; Thyroglossal cyst; Thyroid gland)

Recibido el 24 de agosto, 2007. Aceptado el 8 de enero, 2008.

Departamentos de Anatomía Patológica¹ y Cirugía², Facultad de Medicina, Universidad de la Frontera. Temuco, Chile. ³Unidad de Medicina Nuclear, Clínica Alemana de Temuco.

^aAlumno de Medicina, Universidad de la Frontera.

El quiste del conducto tirogloso (QCT) es una de las alteraciones más frecuentes en el desarrollo de la glándula tiroides y una de las principales causas de tumor en cuello, en niños¹. Ocurre por persistencia de epitelio del conducto tirogloso en el trayecto de descenso glandular desde la base de la lengua a la porción anteroinferior del cuello. Las complicaciones del QCT son infrecuentes, entre ellas, la aparición de un carcinoma².

Desde la primera descripción de carcinoma en QCT en 1911, se han publicado cerca de 250 casos en la literatura internacional. La mayoría corresponde a un carcinoma papilar y en 10% de los

casos hay metástasis en ganglios cervicales al diagnóstico, siendo el pronóstico general favorable³.

Presentamos dos nuevos casos, sus características clínico-patológicas y algunos aspectos terapéuticos controversiales.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1. Mujer de 27 años que consultó por aumento de volumen cervical anterior de 2 años de evolución. El examen físico reveló aumento de volumen en región hioidea de 8 cm, fija a planos profundos. No se palpaban adenopatías. La ecotomografía cervical concluyó masa cervical anterior sólido-quística, compleja sugerente de malformación congénita, de 4,6 por 4,7 cm, no conectada a glándula tiroides (Figura 1). El cintigrama tiroideo con tecnecio 99 resultó no captante para la masa cervical, con

Correspondencia a: Pablo Guzmán G. Departamento de Anatomía Patológica. Facultad de Medicina - Universidad de La Frontera. Fonofax: 045-296591.
E mail: pguzman@ufro.cl



Figura 1. Caso 1: Ecotomografía cervical que muestra un quiste complejo medial (Q), submandibular con tumor mural e intraquístico (T).

foco hipercaptante medial sugerente de tejido tiroideo ectópico. La tomografía axial computarizada (TAC) cervical resultó sugerente de lesión sólida quística infrahioidea medial, compatible con lesión neoplásica al interior de un QCT, presencia de tiroides ectópico asociado y parénquima de glándula tiroides sin lesiones (Figura 2). La lesión se extrajo quirúrgicamente mediante operación de Sistrunk. La biopsia intraoperatoria diagnosticó un carcinoma

papilar. Se realizó tiroidectomía complementaria. La pieza quirúrgica estaba compuesta por una estructura sólida quística de 5 x 4 cm de eje mayor que contenía lesión neoplásica mural, papilar, de 3 cm (Figura 3). Glándula tiroides sin alteraciones macroscópicas. En el examen microscópico se observó proliferación neoplásica papilar revestida por células con pliegues, pseudoinclusiones nucleares y cuerpos de psammoma, confinada al quiste. Alrededor



Figura 2. Caso 1: TAC cervical, plano transversal submentoniano(A) y plano sagital (B) con lesión sólida quística infrahioidea medial, compatible con lesión neoplásica al interior de un quiste del conducto tirogloso.

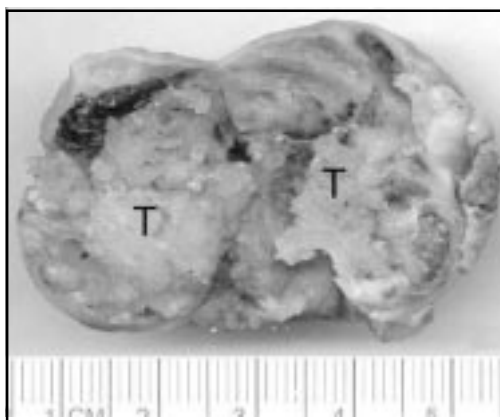


Figura 3. Caso 1: Pieza quirúrgica compuesta por estructura quística que contenía lesión neoplásica mural, papilar (T).

de la lesión se encontró tejido tiroideo normotípico. El tejido neoplásico presentó inmunopositividad citoplasmática apical para tiroglobulina y nuclear para factor tiroideo de transcripción 1 (TTF-1). No se encontró neoplasia en el estudio microscópico de la glándula tiroidea. La evolución postoperatoria ha sido satisfactoria en 2 años de seguimiento.

Caso 2. Mujer de 15 años que consultó por aumento de volumen submandibular detectado 1 semana antes. En el examen físico se encontró masa de 6 cm, submandibular medial y suprahioides, de consistencia firme, renitente. El estudio

ecográfico mostró en región cervical anterior medial y submandibular, una formación quística compleja de 5 cm con nódulo mural de 1,2 cm, con glándula tiroidea homogénea, sin adenopatías sospechosas. Se realizó una resección amplia y completa de la lesión que incluye la parte central del hioides (operación de Sistrunk). La pieza quirúrgica consistía en una estructura quística de 5 cm, que incluía proliferación tumoral mural de 1,5 cm (Figura 4). La microscopía reveló proliferación neoplásica papilar recubierta por células cúbicas de núcleos irregulares con pseudoinclusiones y pliegues. En tejido muscular estriado pericapsular

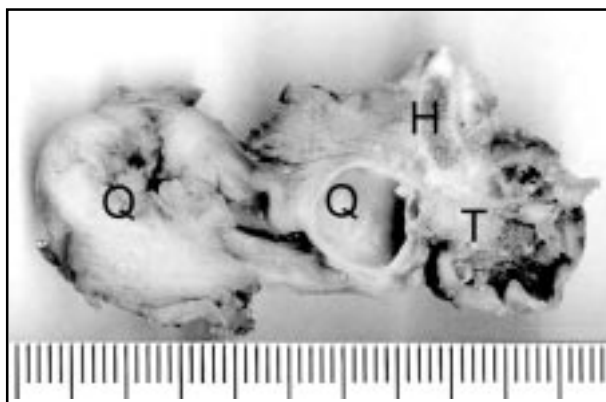


Figura 4. Caso 2: Pieza quirúrgica consistente en una estructura quística (Q) perihioidea (H) de 5 cm, que incluye proliferación tumoral, papilar mural (T).

se observó un microfoco tumoral. En la vecindad de la lesión se encontró tejido tiroideo ectópico no neoplásico. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para tiroglobulina y TTF-1 (Figura 5). Entre los estudios postoperatorios realizados están: ecotomografía cervical que confirmó la ausencia de nódulos tiroideos y adenopatías sospechosas, PET SCAN negativo para proceso neoplásico, tiroglobulinemia y anticuerpos antitiroideos postoperatorios en rangos normales. La evolución postoperatoria fue sin complicaciones y se decidió mantener un control estricto.

DISCUSIÓN

La glándula tiroides se desarrolla a partir del día 24 de la embriogénesis, descendiendo desde el foramen ciego en la base lingual, hasta alcanzar, durante la séptima semana del desarrollo intrauterino, su localización cervical anteroinferior. El conducto tirogloso une la glándula a la lengua durante el descenso, para desaparecer al final de la embriogénesis. Ocasional-

mente permanecen restos celulares epiteliales del conducto o tejido tiroideo, lo que puede dar lugar a la persistencia del conducto, estimada en 7% de la población adulta⁴, a la formación de un quiste de conducto o a tejido tiroideo ectópico. La falta de obliteración del conducto y la acumulación de la secreción que el epitelio produce, determinan la formación del quiste al distender el conducto. Cerca de 50% de los QCT se localizan alrededor del hueso hioides⁵.

La aparición de un carcinoma en QCT es poco frecuente y la mayor incidencia reportada alcanza 2,5%⁶. Afecta a mujeres y hombres en una relación de 2:1 y 55% de los casos ocurre en menores de 40 años⁷. Los QCT son más frecuentes en niños, los carcinomas en QCT aparecen principalmente en población adulta, con sólo 20 casos publicados en población pediátrica^{1,7}.

Las teorías etiopatogénicas inicialmente apuntaban a que el carcinoma en QCT era sólo la metástasis de un carcinoma primario de glándula tiroides⁸, sin embargo, actualmente se postula que si bien algunos casos pueden ser metastásicos, otros carcinomas serían una lesión *de novo* en el QCT, surgido a partir

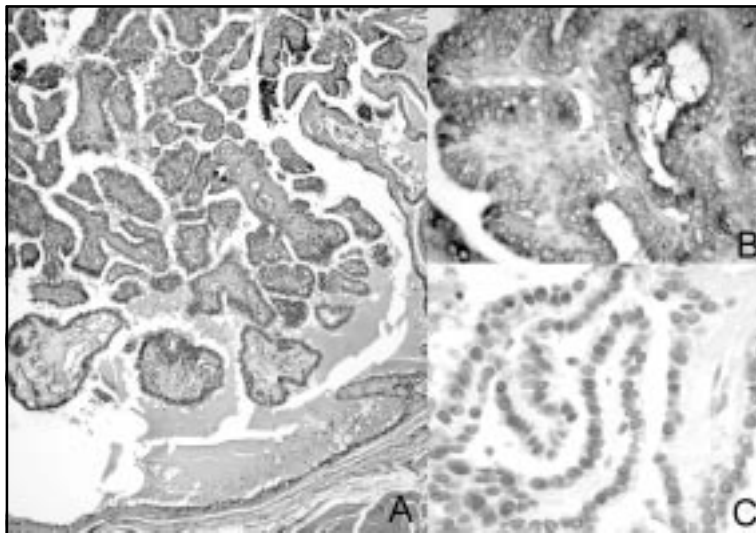


Figura 5. Caso 2, Microfotografía que muestra la proliferación neoplásica papilar, irregular (A, H&E, 100x), revestida por células con pliegues, pseudoinclusiones nucleares, que presentó inmunopositividad citoplasmática apical para tiroglobulina (B, 400x) y nuclear para TTF-1 (C, 400x).

de tejido tiroideo ectópico allí presente, el cual es posible encontrar en más de la mitad de los QCT^{9,10}. Esta teoría, se apoya también, en el hecho de que nunca se ha publicado un caso de carcinoma medular de QCT. Esta variedad de carcinoma surge de células parafoliculares, derivadas del último cuerpo branquial y no del primordio tiroideo, por lo que están ausentes en tejido tiroideo ectópico¹¹.

La presentación clínica del QCT y el carcinoma en QCT puede ser idéntica, sin embargo este último puede manifestarse como una masa cervical anterior de rápido crecimiento, fija, indurada, irregular o coexistencia de adenopatías en el grupo yugular superior. La presencia de disfonía, masa de gran tamaño y consistencia aumentada, también debe hacer sospechar malignidad^{4,6}. La mayoría de los carcinomas de QCT miden 2 a 5 cm de eje mayor. El estudio preoperatorio contempla ecotomografía, cintigrafía, TAC y biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF)⁶. La ecografía permite un adecuado estudio del QCT y la glándula tiroides, debiéndose sospechar malignidad frente a imágenes quísticas complejas, anecoicas o heterogéneas con apariencia pseudosólida o un componente sólido mural intraquístico. La cintigrafía aporta una evaluación morfo-funcional de la glándula, útil para descartar patología tiroidea y tejido tiroideo ectópico. Con la TAC se sospecha malignidad frente a una lesión de gran tamaño, multilobulación, pared de grosor irregular y calcificaciones^{6,12}. Aun así, estos test imagenológicos pueden no hacer el diagnóstico preoperatorio. La BAAF posee un índice de falsos negativos de 47%, se cree debido a aspiraciones hipocelulares por la dilución celular intraquística¹³. Los principales diagnósticos diferenciales son: metástasis de carcinoma primario de la glándula tiroides, carcinoma papilar de la punta del lóbulo piramidal de la glándula tiroides, infección del QCT y un quiste dermoide congénito de la línea media, estos dos últimos pueden asemejar un proceso neoplásico en la TAC¹².

Los tipos histológicos más frecuentes del carcinoma en QCT son el carcinoma papilar (80%), seguido por formas mixtas, papilar-folicular (7%) y carcinoma escamoso (5%)¹⁴. La biopsia permite diferenciar entre carcinoma primario y metástasis con degeneración quística en QCT. La alta celularidad, formaciones papilares, células con núcleos grandes, irregulares que poseen pliegues y pseudoinclusiones, indica tumor primario. Se pueden observar además cuerpos de psammoma, células gigantes y material coloides. El estudio inmunohistoquímico adicional con marcadores específicos de tejido tiroideo (tiroglobulina y TTF-1) confirman el origen de la proliferación, permitiendo descartar lesiones metastásicas de ovario, mama y pulmón entre otras. La invasión tumoral local es de un 4%, mientras que las metástasis ganglionares linfáticas cervicales se describen hasta en 11% al momento del diagnóstico. En 27% de los casos se ha encontrado un carcinoma papilar en la glándula tiroides al realizar una tiroidectomía concomitante¹⁵.

El pronóstico del carcinoma del QCT es similar o mejor, que el carcinoma de la glándula tiroides, con cifras de curación mayores a 95%. El tratamiento quirúrgico del QCT es la operación de Sistrunk, en la que se remueve el quiste, porción central del hueso hioides, y disección del conducto tirogloso hasta la base lingual. El tipo de abordaje quirúrgico del carcinoma del QCT es controversial. Algunos consideran suficiente la operación de Sistrunk¹⁵ si se cumple con ciertos criterios como: 1) QCT con tejido tiroideo ectópico normotípico, 2) el tumor no se extiende más allá de la pared quística, 3) sin evidencias de alteraciones en la glándula tiroides y 4) ausencia de compromiso ganglionar cervical⁸. Si estos criterios no se cumplen, se recomienda realizar además la tiroidectomía total junto a linfadenectomía seguida de terapia ablativa con I¹³¹ 6,16,17. En pacientes pediátricos, es más frecuente la invasión capsular (45%) y el tratamiento de elección en la mayoría de los casos es la operación de Sistrunk con tiroidectomía y ablación con I¹³¹ 1,18.

En resumen, presentamos dos nuevos casos de carcinoma en QCT, una complicación infrecuente del QCT, de excelente pronóstico, diagnosticada generalmente de manera incidental y sin un consenso respecto de su manejo, en donde la operación de Sistrunk pareciera adecuada para la mayoría de los casos, pero en algunos pacientes debiese complementarse con tiroidectomía, ampliación de la cirugía o tratamiento coadyuvante.

En resumen, presentamos dos nuevos casos de carcinoma en QCT, una complicación infrecuente del QCT, de excelente pronóstico, diagnosticada generalmente de manera incidental y sin un consenso respecto de su manejo, en donde la operación de Sistrunk pareciera adecuada para la mayoría de los casos, pero en algunos pacientes debiese complementarse con tiroidectomía, ampliación de la cirugía o tratamiento coadyuvante.

REFERENCIAS

1. PERETZ A, LEIBERMAN E, KAPELUSHNIK J, HERSHKOVITZ E. Thyroglossal duct carcinoma in children: case presentation and review of the literature. *Thyroid* 2004; 14: 777-85.
2. KART A, ÖRTÜG C, AYDAR Y, ÖRTÜG G. An incidence study on thyroglossal duct cysts in adults. *Saudi Med J* 2007; 28: 593-7.
3. DOSHI V, CRUZ M, HILSINGER R. Thyroglossal duct carcinoma: a large case series. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2001; 110: 734-8.
4. YILDIZ K, KOKSAL H, ÖZÖRAN Y, MUHTAR H, TELATAR M. Papillary carcinoma in a thyroglossal duct remnant with normal thyroid gland. *J Laryngol Otol* 1993; 107: 1174-6.
5. MARSHALL SF. Thyroglossal cysts and sinuses. *Surg Clin North Am* 1953; 633-44.
6. KENNEDY T L, WHITAKER M, WADIH G. Thyroglossal duct carcinoma: a rational approach to management. *Laryngoscope* 1998; 108: 1154-8.
7. FERNÁNDEZ J, ORDÓÑEZ N, SCHULTZ P, SAMAAAN N, HICKEY R. Thyroglossal duct carcinoma. *Surgery* 1991; 110: 928-34.
8. KRISTENSEN S, JUUL A, MOESNER J. Thyroglossal cyst carcinoma. *J Laryngol Otol* 1984; 98: 1277-80.
9. HILGER W, THOMPSON D, SMALLMAN A, WATKINSON C. Papillary carcinoma arising in a thyroglossal duct cyst: a case report and literature review. *J Laryngol Otol* 1995; 109: 1124-7.
10. McNICOLL P, HAWKINS B, ENGLAND K, PENNY R, MACERI R. Papillary carcinoma arising in a thyroglossal duct cyst. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1988; 99: 50-4.
11. CHU C, HAN Y, HAN S, KIM J, MIN S, KIM M. Primary papillary carcinoma arising in a thyroglossal duct cyst. *Yonsei Med J* 2002; 43: 381-4.
12. BRANSTETTER F, WEISSMAN L, KENNEDY L, WHITAKER M. The CT appearance of thyroglossal duct carcinoma. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000; 21: 1547-50.
13. YANG J, HAGHIR S, WANAMAKER R, POWERS N. Diagnosis of papillary carcinoma in a thyroglossal duct cyst by fine-needle aspiration biopsy. *Arch Pathol Lab Med* 2000; 124: 139-42.
14. NAGHAVI E, JALALI M. Papillary carcinoma of thyroglossal duct cyst. *Med Sci Monit* 2003; 9: CS67-CS70.
15. PATEL G, ESCRIG M, SHAHA R, SINGH B, SHAH P. Management of well-differentiated thyroid carcinoma presenting within a thyroglossal duct cyst. *J Surg Oncol* 2002; 79: 134-9.
16. HEEMSKERK J, STULTIENS N, TAN I, VAN DER VEEN H, NIEUWENHUIZEN A. Papillary carcinoma in a thyroglossal duct. *Acta Oncol* 2006; 45: 332-4.
17. LUNA-ORTIZ K, HURTADO-LÓPEZ M, VALDERRAMA-LANDAETA L, RUIZ-VEGA A. Thyroglossal duct cyst with papillary carcinoma: what must be done? *Thyroid* 2004; 14: 363-6.
18. ÖZTÜRK O, DEMİRCİ L, EGELİ E, ÇUKUR S, BELENLİ O. Papillary carcinoma of the thyroglossal duct cyst in childhood. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2003; 260: 541-3.