

CARCINOMA MEDULAR DEL TIROIDES:

HOSPITAL MILITAR DR. CARLOS ARVELO. 1983-2000

ALEJANDRO AURE B.¹, YANUACELIS CRUZ C.²

¹DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA GENERAL, ²ANATOMÍA PATOLÓGICA DEL HOSPITAL MILITAR DE CARACAS DR. CARLOS ARVELO, CARACAS, VENEZUELA

RESUMEN

El carcinoma medular del tiroides se presenta con mayor frecuencia entre la quinta y sexta década de la vida, teniendo una mayor incidencia en el sexo femenino. **OBJETIVOS:** En este trabajo pretendemos estudiar las características clínico patológicas de aquellos pacientes tratados con esta patología en el Hospital Militar de Caracas entre 1983 y el año 2000. **MÉTODOS:** Se revisaron las historias clínicas de los pacientes tratados con cáncer medular del tiroides y se compararon estos resultados con los obtenidos a nivel internacional. **RESULTADOS:** Se trataron 5 pacientes con carcinoma medular del tiroides siendo catalogados todos los casos como esporádicos. Cuatro pacientes fueron del sexo masculino. Los pacientes presentaron nódulos tiroideos cuyo promedio midió 3,7 cm y ganglios metastáticos para el momento de su diagnóstico. A todos se les realizó tiroidectomía total, disección central del cuello y disección modificada del hemicuello afectado. **CONCLUSIONES:** El tratamiento aceptado para este tipo de cáncer es la tiroidectomía total y la disección central del cuello debido a la alta incidencia de metástasis ganglionar presentes en estos casos.

PALABRAS CLAVE: Cáncer, tiroides, cáncer medular del tiroides.

SUMMARY

Medullar thyroid carcinoma happens between the fifth and sixth decade of the life, having a bigger incidence for the female sex. **OBJECTIVES:** In this work we pretended studied the pathological clinical characteristics of those patients treated with this pathology in the Military Hospital of Caracas from 1983 to 2000 year. **METHODS:** The clinical histories of the patients treated with medullar thyroid cancer were revised and they were compared with those obtained in international studies. **RESULTS:** Treated five patients with medullar thyroid carcinoma and all of them were classified like sporadic cases. Four patients were male. This pathology was presented like thyroid nodules whose average measured 3, 7 cm. All of them had metastases lymph node in the moment of diagnosis. All patients are carried out total thyroidectomy, central dissection of the neck and modified dissection of the affected neck. **CONCLUSIONS:** The treatment accepted for this type of cancer is the total thyroidectomy and the central dissection of the ipsilateral neck due to the high incidence of metastasis lymph node present in these cases.

KEY WORDS: Cancer, thyroid, medullar thyroid cancer.

INTRODUCCIÓN

El carcinoma medular representa entre el 5 % y el 10 % del total de los cánceres tiroideos. Ocurre con mayor frecuencia entre la quinta y sexta década de la vida, teniendo una mayor afinidad por el sexo femenino ^(1,2).

En 1959 Hazard y col. describieron al carcinoma medular de tiroides como una neoplasia

Recibido: 08/07/2004 Revisado: 25/08/2004

Aceptado para Publicación: 18/11/2004

Correspondencia: Dr. Alejandro Aure B.

Departamento de Cirugía General, Hospital Militar Dr. Carlos Arvelo Av. José Ángel Lamas, Artigas, Caracas, Venezuela.

E-mail: asab@cantv.net

sólida de la glándula tiroides, la cual no estaba compuesta por células foliculares. En los siguientes 10 años los investigadores identificaron y describieron las células C parafoliculares las cuales producían calcitonina con la consecuente disminución del calcio sérico. Entre 1966 y 1967 Williams sugirió que estos carcinomas se derivaban de las células C parafoliculares. Esta hipótesis fue corroborada posteriormente cuando se observó una elevada cantidad de calcitonina en el suero de los pacientes con carcinoma medular del tiroides ⁽¹⁾.

Características anatomopatológicas de las células parafoliculares o células C:

Las células C o parafoliculares se desarrollan embriológicamente de la cresta neural. Se localizan primariamente en los tercios superior y medio del lóbulo tiroideo, apreciándose una mayor concentración de las mismas en el plano posterior. Esta ubicación es importante para el cirujano ya que es el sitio en que los nervios recurrentes se encuentran en íntimo contacto con el ligamento de Berry para posteriormente introducirse a través de la membrana cricotiroidea a la laringe ⁽¹⁾.

Manifestaciones clínicas del cáncer medular del tiroides:

Contrario a los cánceres diferenciados del tiroides no tiene relación con la exposición a la radiación ⁽²⁾.

El carcinoma medular del tiroides esporádico o no familiar, representa entre el 60 % al 70 % de todos los casos de cáncer medular: Típicamente se presenta como una tumoración aislada y unilateral. Cuando se hace obvia, la diseminación linfática ha ocurrido ⁽³⁾.

La forma hereditaria del carcinoma medular del tiroides se presenta como un tumor multifocal y bilateral. Las formas hereditarias pueden observarse como parte de un síndrome de neoplasia endocrina múltiple (NEM). En el NEM 2A se acompaña de feocromocitoma e

hiperplasias paratiroides. Mientras que en el NEM 2B se acompaña además de feocromocitoma con neuromas múltiples de la mucosa, ganglio neuromas intestinales y megacolon. Estos pacientes muestran hábitos marfanoides, mandíbulas prominentes y labios gruesos. En esta última forma el cáncer medular muestra un comportamiento más agresivo. Ambas formas se transmiten de manera autosómica dominante ^(1,2,4,5). Existe una tercera forma hereditaria del carcinoma medular del tiroides descrita en 1986, la cual se conoce como el tipo familiar, no se relaciona con síndromes de NEM, es transmitida igualmente en forma autosómica dominante, es de carácter indolente y aparece en edades posteriores ^(2,4,5).

Diagnóstico del cáncer medular del tiroides:

Además de los rasgos clínicos ya descritos a estos pacientes se les debe realizar una historia familiar completa en busca de otros casos ocurridos en la familia, así como averiguar casos de muerte súbita producto de la presencia de feocromocitomas no diagnosticados. La citología con aguja fina permite el diagnóstico del carcinoma en algunas ocasiones ^(1,3).

Los estudios gammagráficos con I¹³¹ Metaiodobenzilguanidina han sido exitosamente usados en el diagnóstico de feocromocitomas y neuroblastomas, pero al igual que los gammagramas con tecnecio o talium no han mostrado sus beneficios en el diagnóstico del carcinoma medular del tiroides ^(1,2,4,5).

Los pacientes que son considerados para tratamiento quirúrgico se les deben realizar niveles de calcitonina preoperatorios. El método más sensitivo para determinar la calcitonina sérica, es usando el test de estimulación con calcio y pentagastrina. Después de obtener niveles de calcitonina basal, se realiza una infusión de calcio a razón de 2 mg/kg/min seguido por pentagastrina 0,5 µg/kg/en 5 segundos; luego se miden los niveles de calcitonina en plasma a los 1, 2,3 y 5 minutos. Incrementos de 1 000 pg/mL son típicos de

carcinoma medular del tiroides. Elevaciones entre 300 pg/mL y 1 000 pg/mL se consideran pacientes borderline y se les debe realizar seguimientos muy cercanos. Asimismo hay que descartar la presencia de hiperparatiroidismo y de feocromocitoma. Para el primero se mide el calcio sérico y para el segundo se mide la calcitonina, el ácido vanilmandélico y metanefrinas en orinas recolectadas en 24 horas. Las consecuencias de las operaciones realizadas en un paciente con un feocromocitoma oculto pueden ser fatales ^(1,2).

MÉTODOS

Se estudiaron aquellos pacientes con cáncer del tiroides tratado en el Hospital Militar de Caracas Dr. Carlos Arvelo por el Departamento de Cirugía General, desde el año 1983 hasta el año 2000. Del total de la muestra se seleccionaron a aquellos pacientes cuya histología fue compatible con carcinoma medular del tiroides.

Se evaluaron a través de la historia clínica y de los archivos de anatomía patológica variables epidemiológicas tales como la edad y el sexo; antecedentes de carcinomas medulares en los miembros de la familia; características biológicas del tumor tales como el tamaño para el momento de la consulta, la invasión capsular, vascular y linfática; la presencia de ganglios clínicos como patológicos.

Se revisaron los tratamientos implementados sobre la tiroides y el cuello. Se determinó la recurrencia y la sobrevida global. En vista del tamaño de la muestra el análisis de los resultados es proporcionado como valores absolutos y porcentajes.

RESULTADOS

Un total de 88 pacientes con carcinoma del tiroides fueron tratados por el Departamento de

Cirugía General del Hospital Militar de Caracas Dr. Carlos Arvelo desde el año 1983 hasta el año 2000.

Del total de la muestra, 53 cánceres fueron de histología papilar, 15 papilar-folicular, 11 folicular, 5 medulares y 4 carcinomas de células de Hurthle.

Se analizaron a los 5 pacientes con carcinoma medular, observándose que el promedio de la edad fue de 46 años (23 a 77 años). El sexo masculino fue el mayormente afectado en una proporción de 4 a 1. Ningún paciente presentó historia familiar de carcinoma medular o presencia de otra patología tales como hiperparatiroidismo, feocromocitomas, neuromas, ganglioneuromas intestinales y/o megacolon. Todos los pacientes consultaron por nódulos tiroideos cuyo tamaño en promedio fue de 3,7 cm (2 cm a 5 cm). La presencia de ganglios clínicamente sospechosos estuvo en todos los casos.

El ecosonograma tiroideo se les realizó a todos los pacientes, evidenciándose la lesión. La biopsia percutánea con aguja gruesa fue concluyente en los 3 pacientes a los que se les realizó el procedimiento (Figuras 1 y 2). A un solo paciente se le practicó tomografía axial

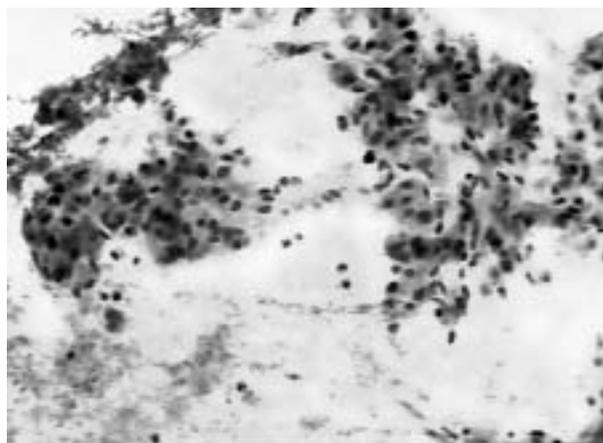


Figura 1. Carcinoma medular del tiroides. Biopsia con trucut.

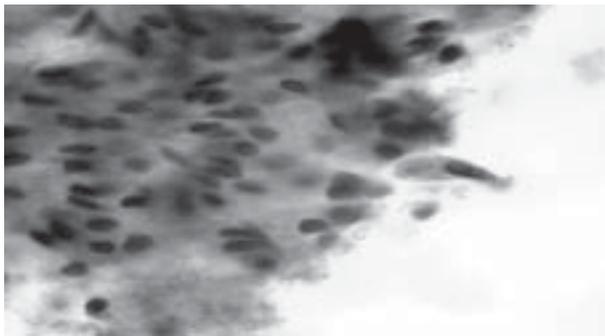


Figura 2. Carcinoma medular de tiroides. Células típicas de aspecto plasmocitoide.

computarizada. A todos los pacientes se les practicó tiroidectomía total, disección central de cuello y disección modificada del hemicuello afectado. El promedio de ganglios histológicamente positivos fue de 12. A un paciente hubo la necesidad de realizarle resección del nervio recurrente por presentar una franca infiltración tumoral. Todos los pacientes recibieron hormonoterapia.

DISCUSIÓN

El carcinoma medular del tiroides ocurre entre la quinta y sexta década de la vida, con mayor predilección por el sexo femenino. Entre el 60 % y el 70 % de los casos corresponderán a la forma esporádica, un 10 % pertenecerá a la forma familiar y el resto corresponde a las formas hereditarias ligadas con los síndromes de NEM tipo 2A y 2B^(4,6,7). En nuestra serie 3 de los 5 pacientes estuvieron en la quinta década de la vida; sin embargo, contrario a lo reportado en la literatura internacional 4 de los 5 pacientes fueron del sexo masculino. Si bien es cierto que en estos 5 pacientes ninguno refirió antecedentes de patologías relacionadas con NEM tipo 2A y 2B, es difícil catalogar a todos los casos como esporádicos ya que es bien sabido que en nuestra

población muchas personas no conocen de su historia familiar; lo que significa que los casos tipo familiar pasen desapercibidos⁽⁴⁻⁷⁾.

Para el momento en que consultan los pacientes por un cáncer medular del tiroides, generalmente se presentan con una tumoración en región anterior del cuello correspondiente a la glándula y la presencia de metástasis cervical⁽¹⁻³⁾. En nuestra casuística nuestros pacientes presentaron nódulos tiroideos y adenopatías cervicales clínica e histológicamente positivas lo que corrobora la agresividad de este tipo de tumor contrario a lo que ocurre con los carcinomas diferenciados del tiroides. La presencia de ganglios linfáticos metastáticos se correlaciona con el tamaño de la lesión. Se ha reportado que los pacientes con tumores menores de 1 cm tienen una incidencia de ganglios positivos del 11 %, mientras que las lesiones mayores de 2 cm estos valores ascienden al 60 %⁽³⁾. Para el momento de la consulta de nuestros pacientes, todos los tumores medían más de 2 cm con una incidencia de metástasis ganglionar del 100 %.

La mayoría de los autores coinciden en que el tratamiento mínimo en el carcinoma medular es la tiroidectomía total más la disección central del cuello^(1,2). Cuando esta patología se acompaña de feocromocitoma, pudieran plantearse dos opciones: realizar la supraadrenectomía uni o bilateral antes del tratamiento del tiroides o realizar la tiroidectomía usando bloqueantes alfa o beta adrenérgicos durante la intervención⁽³⁾. De existir hiperparatiroidismo, la cirugía puede ser simultánea con la del tiroides⁽¹⁻³⁾. A nuestros 5 pacientes se les practicó tiroidectomía total, disección central del cuello y disección modificada del hemicuello afectado; luego se les administró hormonoterapia como tratamiento sustitutivo.

La sobrevida global en los distintos tipos de carcinomas medulares del tiroides oscila entre un 80 % y un 90 % a los 5 años, y entre el 70 % y el 80 % a los 10 años⁽²⁾. En nuestra casuística, 4 de los 5 pacientes cuyo seguimiento fue mayor

de 4 años, estaban vivos aunque 2 habían experimentado recurrencia de la enfermedad. Todos ellos recibieron radioterapia. En la literatura internacional se reportan distintos

resultados con el uso de la radioterapia para las recidivas ⁽¹⁾.

REFERENCIAS

1. Fraker D, Skarulis M, Li Volsi L. Cancer of the endocrine system: Thyroid tumors. En: De Vita V, Hellman S, Rosenberg S, editores. Cancer: Principles and practice of oncology. 6ª edición. Filadelfia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001.p.1629-1631.
2. Chi DD, Moley JF. Medullary thyroid carcinoma: Genetic advances, treatment recommendations, and the approach to the patient with persistent hypercalcitoninemia. Surg Oncol Clin N Am. 1998;7(4):681-710.
3. Alsanea O, Clark OH. Familial thyroid cancer. Curr Opin Oncol. 2001;13(1):44-51.
4. Skinner MA. Management of hereditary thyroid cancer in children. Surg Oncol. 2003;12(2):101-104.
5. Orgiazzi J. Medullary cancers of the thyroid: Genetic aspects. Ann Endocrinol (París). 2003;64(4):345-349.
6. Pichon MF, Basuyau JP, Gory-Delabaere G, Eche N, Daver A, Blanc-Vincent MP, et al. Standards, options and recommendations for blood tumor markers in thyroid cancers. Bull Cancer. 2001;88(8):775-792.
7. Beastall GH. Guidelines for management of thyroid cancer in adults: Implications for clinical biochemistry. Ann Clin Biochem. 2003;40(Pt 5):435-438.