

CÁNCER PAPILAR PRIMARIO EN QUISTE DEL CONDUCTO TIROGLOSO.

A PROPÓSITO DE UN CASO

YSMAEL VEGAS, JOSÉ E. GOUBAIRA, WILFREDO PERFETTI, JUAN SCARTON LÓPEZ R., JOSÉ G. LÓPEZ, VERÓNICA MORA

SERVICIO DE CIRUGÍA DE CABEZA Y CUELLO, 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, menor del 1 %. 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 el Servicio de Cabeza y Cuello del Instituto de Oncología Dr. Miguel Pérez Carreño (centro de referencia nacional), el cual, representa el único caso tratado en nuestro Instituto en el lapso comprendido desde 1986 y el 2003, (17 años).

PALABRAS CLAVE: Quiste tirogloso, carcinoma papilar, tiroides, tratamiento.

SUMMARY

A thyroglossal duct cyst is a congenital anomaly resulting from retention of epithelial tract between the thyroid and its origin, the foramen cecum, at the floor of the pharynx. Carcinoma papillary originating in thyroglossal duct cyst is a rare event, minor of 1 %. As far as we know, only 150 cases of thyroglossal duct cyst carcinoma have been reported in the international literature. We present a case of papillary carcinoma of thyroglossal duct cyst treated in the Head and Neck Surgery Service of the Instituto Oncológico Dr. Miguel Pérez Carreño (national reference center), which, it represents the only case treated in our Institute in the laps included from 1986 and the 2003, (17 years).

KEY WORDS: Thyroglossal duct cyst, papillary carcinoma, thyroid, treatment.

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 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 éste se manifiesta como una masa palpable en la región anterior del cuello, en línea media, asintomático, y que frecuentemente se presenta en la edad pediátrica.

Recibido: 26/07/2004 Revisado: 14/08/2004

Aceptado para Publicación: 23/01/2005

Correspondencia: Dr. Ismael Vegas
Servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello,
Instituto de Oncología Dr. Miguel Pérez Carreño,
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 en 1915 por Uchermann, se han publicado alrededor de 150 casos. La mayoría de los casos son de estirpe papilar, en aproximadamente 85 % de los casos, 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 (centro de referencia nacional), el cual, representa el único caso tratado en nuestro Instituto en el lapso comprendido desde 1986 y 2003, (17 años).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 47 años de edad, quien refiere el inicio de su enfermedad actual 3 años previos a su ingreso en 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, motivos por los que acude a facultativo, quien lo refiere a nuestro centro. Al examen clínico de ingreso se evidencia un LOE en región hioidea de 6,5 cm de diámetro, blanda, renitente, con signo de transluminación positiva, la cual se moviliza con la protrusión de la lengua.

Los exámenes paraclínicos practicados son: ultrasonido tiroideo, el cual, reporta un lóbulo tiroideo izquierdo aumentado de volumen hacia el polo superior, donde se observa una imagen hipoecoica, redondeada, de paredes lisas, conteniendo líquido de 4 cm x 4 cm x 4 cm; el resto de los hallazgos fueron normales.

El gammagrama tiroideo, reveló una captación baja de la glándula con un crecimiento glandular 1 N, de aspecto multinodular. Tumor en cara anterior del cuello extratiroideo. Se realiza punción aspiración con aguja fina

(PAAF), la cual reporta: placas de células epiteliales en un fondo hemorrágico.

Se realiza tratamiento quirúrgico, practicando la operación de Sistrunk, con biopsia diferida. El paciente evoluciona satisfactoriamente y la biopsia definitiva es reportada como: carcinoma papilar de tiroides clásico, multifocal, en quiste del conducto tirogloso (nota: no se identifica tejido tiroideo no neoplásico).

Posteriormente al paciente se le practica tiroidectomía total, cuya biopsia definitiva reporta: hiperplasia nodular focal con cambios degenerativos, hiperplasia folicular leve, no evidencias de malignidad.

Actualmente el paciente se encuentra en buenas condiciones generales y en control sin evidencias de enfermedad.

DISCUSIÓN

El tiroides se origina de un engrosamiento epitelial de la primera bolsa faríngea, durante la tercera semana de gestación y desciende por la parte anterior del cuello hasta su situación habitual, permanece 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, aun por causas desconocidas da lugar a fístulas y a quistes tiroglosos. En dicho conducto existen restos del tejido tiroideo, entre un 1 % y un 40 % ⁽¹⁾.

Del epitelio de revestimiento (escamoso estratificado), y de los restos de tejido tiroideo existentes, 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 incluye: a. El hallazgo de remante 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 representan el tumor quístico congénito más frecuente en el cuello ⁽²⁾. Se estima que la persistencia de restos del conducto tirogloso ocurre en un 7 % de la población ⁽³⁾. Más del 50 % de los casos se presentan en pacientes 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, lo han 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 éste, 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 % (de 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 tirogloso en los adultos ⁽⁷⁾. 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 sincronidad 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, el manejo preoperatorio debe incluir: examen físico exhaustivo, gammagrama tiroideo, ultrasonido del cuello, PAAF, y de ser necesario la tomografía axial computarizada del cuello (TAC) ⁽⁹⁾. 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 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⁽¹⁶⁾. Bordales y col., 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 a un alto porcentaje de falsos negativos⁽¹⁵⁾. En una serie de 12 casos revisados en la Clínica Mayo, sólo se diagnosticó un 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 exéresis 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 curación del 95 % con dicho tratamiento⁽¹⁷⁾. 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 es 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 Iodo¹³¹ 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. En una revisión de 108 casos, sólo se presentaron 2 pacientes con metástasis a distancia (hígado y pulmón)⁽¹⁷⁾.

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. Topf P, Fried MP, Strome M. Vagaries of thyroglossal duct cysts. *Laryngoscope.* 1988;98(7):740-742.
3. Parrilla P. Quistes y fístulas del conducto tirogloso. Revisión de 27 casos. *Cir Esp.* 1988;43:486-489.
4. Shapira A, Porat M, Ophir D. [Thyroglossal duct cyst] Harefuah. 1989;116(3):138-139.
5. Batsakis, JG. Parenchymal cyst of the neck. En: *Tumors of the head and neck.* 2ª edición. Baltimore/Londres: The 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. Judd ES. Thyroglossal duct cysts and sinuses. *Surg Clin N Am.* 1963;43:1023-1032.
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. A proposal 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.