

Cáncer en quiste de conducto tirogloso: Reporte de dos casos y revisión de la literatura.

Dr. Édison Patricio Valle G.*, Dra. Sandy Moyano G.**, Dra. Irma Karina Moncayo V.***, Dr. Mario Leone P.****

* Médico Pasante servicios de Imágenes y Genética ION SOLCA Guayaquil

** Médico Pasante servicio de Imágenes ION SOLCA Guayaquil

*** Médico Postgradista I de Imágenes ION SOLCA Guayaquil

**** Médico Jefe Servicio Cirugía de Cabeza y Cuello ION SOLCA Guayaquil

ABSTRACTO

El conducto tirogloso es un remanente del desarrollo embriológico de la glándula tiroides que generalmente pasa inadvertido durante la vida del individuo que lo posee, sin embargo puede infectarse y desarrollar quistes sintomáticos o neoplasias malignas como lo presentamos a continuación en 2 casos reportados.

Palabras clave: Conducto tirogloso, carcinoma, quiste.

ABSTRACT

The thyroglossal duct is an embryologic remain of the thyroid gland development. It generally is asymptomatic but sometimes it can develop an infection cyst or a malignant neoplastic transformation. We present two cases of papillary carcinoma in a thyroglossal duct cyst.

Key words: Thyroglossal duct, carcinoma, cyst.

Introducción.

La glándula tiroides es la primera glándula endocrina que se desarrolla en el embrión; comienza a formarse unos 24 días después de la fecundación a partir de un engrosamiento endodérmico medial en el suelo de la faringe primitiva. Este engrosamiento origina pronto una pequeña evaginación o primordio tiroideo. A medida que crece el embrión y la lengua, la glándula tiroides en desarrollo desciende hacia el cuello y pasa por delante del hueso hioides y los cartílagos laríngeos en desarrollo. Durante un período de tiempo corto, la glándula tiroides está conectada a la lengua a través de un tubo estrecho, el conducto tirogloso. Hacia las siete semanas, la glándula tiroides ha asumido su forma definitiva y ha alcanzado generalmente su posición final en el cuello. Para entonces, el conducto tirogloso suele haber degenerado y desaparecido. Su orificio proximal perdura como una depresión ciega en la lengua, el agujero ciego o foramen cecum de la lengua. En alrededor de un 50% de las personas existe un lóbulo piramidal dirigido hacia arriba desde el istmo tiroideo.

Cuando persiste un resto del conducto tirogloso, se puede formar un quiste en la lengua o en la parte anterior del cuello, habitualmente en posición inmediatamente inferior al hueso hioides. La mayoría de estos quistes se observan hacia los cinco años de edad. A menos que las lesiones se infecten o se tornen neoplásicas, casi todas son asintomáticas. [1]. Las neoplasias que se desarrollan en el conducto tirogloso generalmente presentan histología tiroidea, con el subtipo

papilar como el más frecuente. De esta forma, hasta el momento se cree que más que metástasis de lesiones tiroideas, el carcinoma del conducto tirogloso es una entidad independiente de las neoplasias de dicha glándula (2).

A continuación presentamos dos casos de carcinoma de quiste de conducto tirogloso.

Caso 1:

Paciente masculino, de 8 años de edad con antecedentes de extirpación de carcinoma papilar en quiste del conducto tirogloso e infiltración neoplásica de los bordes quirúrgicos, que es referido desde nosocomio local a nuestro hospital por presentar adenopatías cervicales bilaterales.

Paciente no refirió síntomas específicos, ni antecedentes patológicos personales ni familiares de importancia. Al examen físico se encontró cicatriz transversal de 5 cm de longitud en región suprahioida además de múltiples adenopatías cervicales supratiroideas bilaterales de entre 1 y 3 cm de consistencia dura. No se encontraron otros hallazgos físicos de interés.

Se decidió realizar gammagrafía tiroidea que resultó normal, sin evidencia de tejido tiroideo ectópico. Las pruebas tiroideas mostraron un perfil hormonal normal y ligera elevación de la antitiroperoxidasa.

Se realizó tiroidectomía total con vaciamiento ganglionar cervical y resección total del conducto tirogloso y tejidos adyacentes hasta el agujero ciego (Procedimiento de Sistruck ampliado). El reporte de patología mostró un tejido consistente con quiste del conducto tirogloso con infiltración neoplásica, ganglios con hiperplasia folicular y glándula tiroides libre de infiltración neoplásica (figura 1).

Correspondencias y Separatas:

Dr. Mario Leone P.

Servicio de Piel y Partes Blandas

ION Solca - Guayaquil

Avda. Pedro Menéndez Gilbert junto a la Atarazana

Guayaquil - Ecuador

©Los derechos de autor de los artículos de la revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer



Posteriormente, y debido a gammagrafía que mostró residuos tiroideos, se decidió dar terapia ablativa tiroidea con I131 y el paciente continúa libre de recurrencia tumoral hasta el momento.

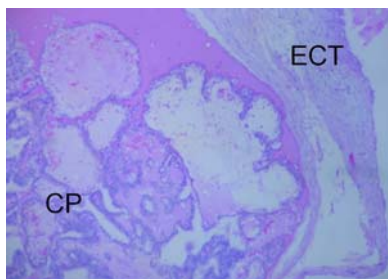


Fig. 1a. Carcinoma papilar en quiste del conducto tirogloso. a. Microfotografía 10X, tinción con hematoxilina eosina. Se aprecia el epitelio del conducto tirogloso (ECT) y las células neoplásicas formando papilas (CP). Además se observaban calcificaciones correspondientes a cuerpos de psammoma y tejido muscular estriado no mostrados en la presente microfotografía.

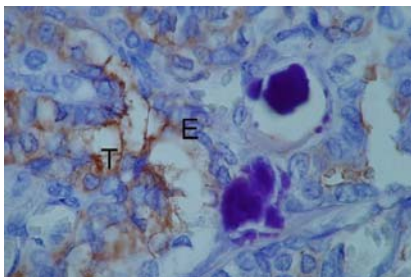


Fig. 1b. Microfotografía 100X, inmunohistoquímica tiroglobulina positiva en membrana de células neoplásicas (T) con núcleos claros en vidrio esmerilado (E), característicos del carcinoma papilar.

Caso 2:

Paciente masculino, de 14 años, que consultó por tumoración de 1 año y medio de evolución en región cervical anterior. No refirió síntomas de tipo compresivo ni relacionados a la lesión. No presentó antecedentes patológicos personales ni familiares de importancia. Al examen físico la tumoración era móvil a la protrusión de la lengua; se localizaba en la línea media del cuello, por arriba del cartílago tiroideos; y tenía consistencia dura. No se palpaban adenopatías cervicales y no se encontraron otros hallazgos físicos de importancia. Se decidió realizar tomografía axial cervical que mostró una lesión de 6x5 cm en región supra e infrahiodea, con componente quístico que presentaba septos internos y regiones sólidas que se realzaban con el contraste. No se evidenció infiltración tumoral hacia el hueso

hiodes ni adenopatías en las cadenas cervicales y se observó una glándula tiroidea de forma y densidad normal (figura 2).

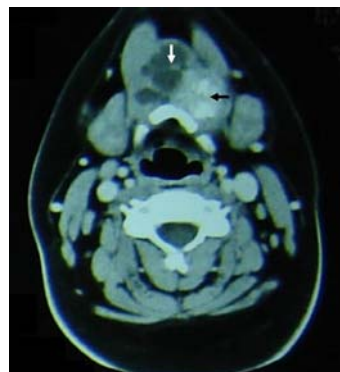


Fig. 2. Tomografía contrastada de cuello: Lesión mixta de 6x5 cm, con componente quístico que presenta septos internos (flecha blanca) y regiones sólidas que se realzan con el contraste (flecha negra). No existen infiltración al hueso hioides, calcificaciones en el interior de la masa ni adenopatías cervicales.

Se realizó tiroidectomía más tumorectomía con resección de porción media de hueso hioides y resección completa de conducto que partía desde la masa y llegaba hasta el agujero ciego de la lengua. Se realizó vaciamiento ganglionar bilateral debido a hallazgo intraquirúrgico de ganglio cervical sugestivo de infiltración neoplásica. El resultado de patología mostró un carcinoma papilar en quiste del conducto tirogloso más metástasis ganglionar (figura 3 y 4).

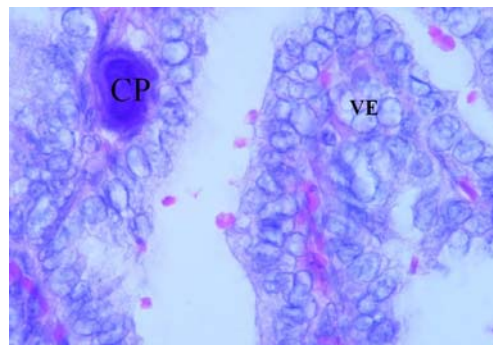


Fig. 3. Microfotografía 40X, tinción con hematoxilina eosina. Carcinoma papilar en quiste del conducto tirogloso. Papilas revestidas por células epiteliales con núcleos vacíos en vidrio esmerilado (VE) e invaginaciones de la membrana nuclear. Cuerpos de psammoma (CP). Evaluación del Paciente.

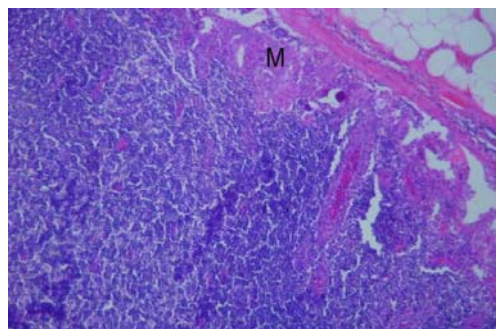


Fig. 4. Microfotografía 10X con tinción con hematoxilina eosina. Metástasis ganglionar de carcinoma papilar de conducto tirogloso. Se observan células metastásicas en los senos linfáticos periféricos (M).

Discusión.

Los QCT son las masas quísticas más comunes del cuello y se encuentran en 7% de la población en general (3). Aproximadamente el 61% son infrahioideos, el 24% suprahioideo, el 13% supraesternal y el 2% intralingual (4). Su edad media de presentación es 6 años, sin predilección de sexo (5) y raramente estos quistes se extienden caudalmente para ubicarse inmediatamente adyacentes a la glándula tiroidea (6).

El carcinoma del conducto tirogloso (CCT) afecta hasta el 1.6% de las personas que poseen QCT (7, 5, 3), y se presenta en una edad promedio de 38 años con predilección por el sexo femenino (ratio 3:2) (4). A diferencia de los QCT, los CCTs son infrahioideos en un 37%, hioideos en un 19% y suprahioideos en un 13%.

El CCT probablemente afecta menos a niños y adultos jóvenes porque los QCT son usualmente extirpados en la niñez, antes de que se pueda desarrollar una neoplasia. De esta manera, cuando los quistes son ocultos, la aparición tardía del cáncer es entendible, dada la larga evolución del tumor (8).

Anatomía patológica

El quiste del conducto tirogloso, por ser parte de la evolución embriológica de la glándula tiroidea, posee la misma histología que dicha glándula, de manera que se observa tejido tiroideo dentro del conducto tirogloso en el 62% de los casos, y aunque el revestimiento epitelial del conducto tirogloso es epitelio escamoso o columnar, el carcinoma escamoso es muy raro (4).

La mayor parte de los carcinomas del conducto tirogloso son papilares (hasta un 91.9%) seguidos del folicular, el de células de Hurthle y los mixtos (9, 10).

Manifestaciones clínicas.

Generalmente se presentan manifestaciones clínicas sólo cuando el quiste se infecta o desarrolla neoplasia. En estos casos se presenta

crecimiento rápido de una masa de cuello y en algunos casos disfagia y disfonía (4, 11).

Al examen físico, la masa del cuello se mueve cuando el paciente protruye la lengua o cuando deglute y pueden existir ganglios linfáticos palpables (12).

Diagnóstico.

En la mayoría de casos de CCT el diagnóstico se realiza cuando se extirpa el conducto tirogloso, pero la importancia de un diagnóstico prequirúrgico certero radica en que puede cambiar el tipo de cirugía que se realiza y brinda información sobre el pronóstico que tendrá el paciente después de la cirugía (13).

Existen dos objetivos de las pruebas diagnósticas prequirúrgicas:

1. Documentar que existe una glándula tiroidea normal, ya que el tejido tiroideo ectópico puede mimificar clínicamente a un quiste del conducto tirogloso.
2. Determinar que el procedimiento de Sistrunk es suficiente como tratamiento.

El ultrasonido es un excelente método para excluir tejido glandular tiroideo ectópico antes de la cirugía, de manera que no exista la posibilidad de remover de manera inadvertida tejido tiroideo funcional que condene al paciente a utilizar terapia de reemplazo tiroidea de por vida (12). El ultrasonido posee ventajas sobre otras técnicas diagnósticas al no requerir sedación o acceso intravenoso para su realización. Además, existe clara evidencia que cuando se realiza citología por aspiración con aguja fina bajo guía ecográfica se logran mejores resultados diagnósticos que cuando no se la utiliza (3).

La principal desventaja de este método es su falta de especificidad en el diagnóstico de masa cuando existe secreción viscosa dentro del QCT.

El uso de doppler para evaluar los nódulos sospechosos de malignidad dentro de un QCT puede ser beneficioso para diferenciar las lesiones benignas de aquellas que presentan un flujo vascular alto y netamente central que indican malignidad, tal como se lo hace en los nódulos localizados en la glándula tiroidea (14).

Estudios de medicina nuclear pueden confirmar la presencia de tejido tiroideo ectópico funcional aparte del QCT (15), con la misma utilidad pero mayor costo que el ultrasonido.

Se recomienda tomografía contrastada del cuello en pacientes con sospecha de QCT de edad avanzada, que tienen riesgo elevado de presentar carcinoma, pacientes con infección reciente o masas suprahioideas que tienen gran riesgo de ser tiroidea ectópica y pacientes con síntomas laríngeos que tienen invasión preepiglótica o tumor laríngeo (13).

Generalmente, los QCT se observan como una lesión hipodensa bien circunscrita, con pared lisa y fina que se ubica en la línea media anterior del cuello, cerca al nivel del hueso hioideo, y que presenta realce periférico con el contraste (6). El diagnóstico diferencial se

lo debe realizar con quistes branquiales, higroma quístico, laringocele, quiste dermoide, quiste tímico ectópico, absceso y necrosis ganglionar.

Un carcinoma papilar en el conducto tirogloso se observa como una lesión de componente quístico, generalmente con un nódulo sólido en la pared del quiste que se realza con contraste. Pueden además presentar calcificaciones irregulares alrededor de la masa, engrosamiento de la pared del quiste y calcificaciones ganglionares en las cadenas cervicales (4, 13).

Las calcificaciones están presentes en el 60% de los carcinomas papilares que nacen de la glándula tiroides y corresponden a los cuerpos de psammoma, entidades que están ausentes en los quistes benignos del conducto tirogloso (13).

El diagnóstico diferencial tomográfico del CCT se lo hace con (13):

- Infección del QCT por engrosar la pared del quiste, y aumentar la densidad del contenido del quiste.
- Tejido tiroideo ectópico que aparece como un nódulo heterogéneo denso, pero que a diferencia del CCT no presentan contenido quístico en su interior.
- Tumor dermoide congénito, que aparece como un quiste en la línea media que puede tener nódulos en la pared o detritos en su interior, pero que a diferencia del CCT presenta grasa dentro de la lesión y no se asocia con el plano muscular.

Finalmente, y para completar el diagnóstico de carcinoma del quiste del conducto tirogloso se deben completar ciertos criterios (4):

1. El carcinoma debe estar dentro de la pared del quiste del QCT.
2. El carcinoma debe diferenciarse de metástasis quísticas ganglionares por medio de la demostración histológica de un epitelio columnar o escamoso y folículos tiroideos normales en la pared del quiste.
3. No debe existir malignidad en la glándula tiroides o algún otro posible sitio primario del carcinoma.

Tratamiento.

El manejo del QCT se lo realiza mediante el procedimiento de Sistrunk, que comprende la resección del quiste y del tracto del conducto tirogloso desde el foramen cecum en la base de la lengua hasta la porción media del hueso hioides.

El mismo procedimiento se realiza con excelentes resultados en los carcinomas del conducto tirogloso no complicados de bajo riesgo (16, 17, 10).

Patel et al (10), aunque sin definir cuáles fueron los criterios de división que utilizó, clasificó a los pacientes con cáncer bien diferenciado del conducto tirogloso en un grupo de bajo riesgo a aquellos pacientes menores de 45 años, con tumor < 4 cm sin extensión a tejidos blandos y sin metástasis a distancia, los cuales en presencia de una tiroides normal clínica y radiológicamente deben ser manejados únicamente mediante el procedimiento de Sistrunk.

Aquellos pacientes de alto riesgo, mayores de 45 años, con tumor > 4 cm con extensión a tejidos blandos, con metástasis nodal o distal deben tratarse con el procedimiento de Sistrunk, tiroidectomía total con o sin disección ganglionar más terapia con yodo radioactivo (10).

Manejo de la glándula tiroides.

Debido a que hasta 30% de los casos de carcinoma del conducto tirogloso muestran lesiones carcinomatosas conjuntas en la glándula tiroides resulta importante diferenciar si los CCT se originan primariamente en el conducto tirogloso o si representan metástasis provenientes de la glándula tiroides (10, 3).

La decisión de tiroidectomía como complemento al procedimiento de Sistrunk depende de si existe o no sospecha de lesión neoplásica sincrónica en la glándula tiroides. En presencia de una glándula tiroides normal no se aconseja tiroidectomía en adición al procedimiento de Sistrunk, mientras que si existe sospecha clínica o radiológica de neoplasia en la glándula tiroides confirmada por palpación durante la cirugía, se indica tiroidectomía adicional al procedimiento de Sistrunk (10). Cuando existe una lesión neoplásica sincrónica en la glándula tiroidea se debe evaluar la posibilidad de dos lesiones primarias independientes, metástasis del carcinoma primario del quiste del conducto tirogloso o un carcinoma tiroideo metastático al conducto tirogloso (3).

En nuestro primer caso se decidió realizar tiroidectomía debido al resultado de patología previo que mostraba bordes quirúrgicos infiltrados con la neoplasia y a la afección ganglionar clínica que sugería metástasis. En el caso del segundo paciente, se realizó tiroidectomía debido al tamaño de la lesión inicial (>4cm) que indicaba que era un paciente de alto riesgo y al hallazgo intraquirúrgico sugestivo de compromiso ganglionar.

Manejo de las metástasis ganglionares.

No se recomienda vaciamiento ganglionar de primera intención, a no ser que exista afección de la glándula tiroides o adenopatías cervicales, en cuyos casos se recomienda el procedimiento de Sistrunk, tiroidectomía total, vaciamiento ganglionar adecuado y terapia con yodo radioactivo postquirúrgico (3).

La terapia con yodo radioactivo sólo se recomienda en pacientes con carcinoma del conducto tirogloso de alto riesgo, lo que explica su asociación con peor pronóstico en cuanto a mortalidad de este tipo de pacientes (3).

La administración de tiroxina posquirúrgica siempre es una buena precaución, debido a que el carcinoma papilar de la glándula tiroides es dependiente de la hormona tiroestimulante (TSH), y es deducible que su homólogo en el QCT tenga las mismas características [8].

El carcinoma escamocelular se lo maneja bajo los mismos parámetros del carcinoma papilar, con la precaución de realizar una resección local generosa del tumor para evitar recurrencias locales tumorales.



Pronóstico.

El pronóstico, cuando se realiza un tratamiento adecuado, es muy bueno. De esta manera, se han reportado series con sobrevividas por arriba del 95% sin causas de muerte relacionadas al carcinoma del conducto tirogloso.

A pesar de lo antes expuesto, se recomienda seguimiento a largo plazo, ya que se han reportado series con aparición de metástasis hasta 5 años después de la cirugía (11).

Evolución de los casos presentados.

Ambos pacientes se encuentran libres de afección neoplásica por dos años hasta el momento.

Conclusión.

Aunque el carcinoma del conducto tirogloso sólo ocurre en menos del 2% de todos los conductos tiroglosos, es importante conocer cuáles son las características específicas que los diversos medios de diagnóstico por imágenes nos brindan y las pautas terapéuticas adecuadas en este tipo de pacientes.

Es imperativo realizar el procedimiento de Sistrunk en los quistes y carcinomas del conducto tirogloso para evitar las recidivas de esta patología, de manera que no existan recidivas.

Bibliografía

- Moore KL, Persaud TVN. El aparato faringeo. In: Moore KL, Persaud TNV, ed, Embriología clínica, el desarrollo del ser humano. Madrid: Elsevier 2004; 215-17
- Pribitkin EA, Friedman O. Papillary carcinoma in a thyroglossal duct remnant. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002; 128: 461-62
- Motamed M, McGlashan JA. Thyroglossal duct carcinoma. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg. 2004; 12:106-109
- Samara C, Bechrakis I, Kavadias S, Papadopoulos A, Maniatis V, Strigaris K.: Thyroglossal duct carcinoma: case report and review of the literature, with emphasis on CT findings. Neuroradiology 2001, 43:647-649
- Hilger AW, Thompson SD, Smallman LA, Watkinson JC. Papillary carcinoma arising in a thyroglossal duct cyst: a case report and literature review. J Laryngol Otol 1995; 109:1124-1127
- Kim WJ, Souillard R, Brandwein MS, Lawson W, Som PM. Follicular adenoma in a juxtathyroidal thyroglossal duct cyst with papillary carcinoma in the adjacent thyroid gland. Am J Otolaryngol -Head Neck Med Surg. 2005; 26: 348-350
- Reede DL, Bergeron RT, Som PM. CT of thyroglossal duct cysts. Radiology 1985; 157:121-125
- Patti G, Ragni G, Calisti A. Papillary thyroid carcinoma in a thyroglossal duct in a child. Med Pediatr Oncol. 2000;34:67-69
- Van Vuuren PA, Balm AJ, Gregor RT, et al. Carcinoma arising in thyroglossal remnants. Clin Otolaryngol. 1994;19:509-515
- Patel SG, Escrig M, Shaha AR, Singh B, Shah JP. Management of well differentiated thyroid carcinoma presenting within a thyroglossal duct cyst. J Surg Oncol. 2002; 79:134-139
- Doshi SV, Cruz RM, Hilsinger RL. Thyroglossal duct carcinoma: A large case series. Ann Otol Rhinol Laryngol. 2001; 110(8):734-738
- Gupta P, Maddalozzo J. Preoperative Sonography in presumed thyroglossal duct cysts. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2001; 127:200-202
- Branstetter BF, Weissman JL, Kennedy TL, Whitaker. The CT appearance of thyroglossal duct carcinoma. AJNR Am J Neuroradiol. 2000; 21:1547-1550
- Chammas MC, Gerhard R, De Oliveira IR, Widman A, De Barros N, Durazzo M, Ferraz A, Cerri GG. Thyroid nodules: Evaluation with power doppler and duplex doppler ultrasound. Otolaryngol Head Neck Surg. 2005; 132 (6): 874-882
- Salanci BV, Kiratli PÖ, Günay EC. Role of sintigraphy in congenital thyroid anomalies. Turk J Pediatr. 2005; 47: 364-368
- Heshmati HM, Fatourehchi V, van Heerden JA, Hay ID, Goellner JR. Thyroglossal duct carcinoma: report of 12 cases. Mayo Clin Proc 1997, 72:315-319
- Weiss SD, Orlich CC: Primary papillary carcinoma of a thyroglossal duct cyst: report of a case and literature review. Br J Surg 1991, 78:87-89