

Cáncer en quiste tirogloso, con tiroides agenésica y nódulo ectópico. Caso clínico

Pablo Lobos A.¹

Cancer in a thyroglossal cyst, with agenetic thyroid and an ectopic nodule. Clinical case

Introduction: The thyroid gland has its embryological origin from the base of the tongue, where it descends to the neck. This migratory process can stop early or continue beyond, giving rise to different cases of ectopic thyroid. The thyroglossal cyst is the most frequent embryological alteration in the neck, and it can develop cancer as a rare complication. **Clinical case:** A 21 year old patient with a cervical volume increase is diagnosed a thyroglossal cyst. Biopsy identifies papillary cancer in the cyst. It is decided to complete de thyroidectomy, and agenesis of the gland is observed. Due to incomplete biochemical response, a scintigram is performed, wich identifies a retrolingual nodule that is resected. **Discussion:** The resection of the thyroglossus cyst should be performed according to the description of Sistrunk to avoid recurrence. The natural history of cancer in the thyroglossal cyst is much less known and could have a worst prognosis than usual thyroid cancer. Some groups advocate for the need to complete a thyroidectomy and eventually perform cervical dissections as part of its management. **Conclusion:** The cancer on a thyroglossal cyst is a rare pathology. There are diferents management approaches that are discussed in the literature. However, an individualized analysis of patients in multidisciplinary expert committees it still the suggested aproach. **Key words:** agenesis of thyroid; ectopic thyroid; thyroglossus cyst cancer.

¹Equipo Cirugía Cabeza y Cuello, Departamento Cirugía, Hospital Puerto Montt, Puerto Montt, Chile

Recibido el 2023-04-08 y aceptado para publicación el 2023-07-19.

Correspondencia a:
Dr. Pablo Lobos A.
pablo.la.doc@gmail.com

Resumen

Introducción: La glándula tiroides tiene su origen embriológico en la base de la lengua, desde donde descendiendo al cuello. Este proceso migratorio puede detenerse o continuar más allá, dando diferentes cuadros de tiroides ectópica. El quiste tirogloso es la alteración embriológica más frecuente en el cuello, pudiendo desarrollar cáncer como una complicación rara. **Caso clínico:** Paciente de 21 años con aumento de volumen cervical, se diagnostica quiste tirogloso, la biopsia identifica cáncer papilar en el quiste. Se decide completar tiroidectomía, se objetiva agenesis de glándula. Ante respuesta bioquímica incompleta se realiza cintigrama que identifica nódulo retrolingual, el cual es resecado. **Discusión:** La resección del quiste tirogloso se debe realizar según la descripción de Sistrunk para evitar recidivas. La historia natural del cáncer en quiste tirogloso es bastante menos conocida y podría tener un peor pronóstico que el cáncer tiroideo habitual. Existen grupos que defienden la necesidad de completar tiroidectomía y, eventualmente, realizar disecciones cervicales como parte de su manejo. **Conclusión:** El cáncer de quiste tirogloso es una patología infrecuente, Existen diferentes líneas de manejo que se discuten en la literatura. Aún el análisis individualizado de los pacientes en comités multidisciplinario de expertos es la conducta sugerida. **Palabras clave:** agenesis de tiroides; tiroides ectópica; cáncer quiste tirogloso.

Introducción

En la tercera semana del desarrollo fetal, la glándula tiroides surge de una invaginación del endodermo, que desciende desde el foramen ciego en la base de la lengua hasta su posición habitual en

el cuello¹. La alteración en el descenso habitual de la glándula puede dar origen a múltiples cuadros de tiroides ectópica, los cuales en estudios post-mortem pueden llegar a 7-10%². Las ubicaciones del tiroides ectópico van en cualquier ubicación del descenso tiroideo, pudiendo ser lingual, cervical, prelaríngea,

intratraqueal, subesternal o mediastínico. Incluso se ha descrito presencia de tejido tiroideo ectópico en áreas alejadas del cuello (corazón, hígado, vesícula biliar, páncreas, entre otras)³. El quiste tirogloso corresponde al trastorno embrionario más frecuente en el cuello. El Carcinoma tiroideo del quiste tirogloso es una complicación rara, presente en menos del 1% de los quistes⁴. Siendo el carcinoma papilar el más frecuente 70-80%⁵. A continuación se presenta el caso de un paciente con dos focos de tiroides ectópica, uno con un cáncer.

Caso clínico

Paciente femenina de 21 años, con antecedente de hipotiroidismo y obesidad, consulta por cuadro de aumento de volumen en el piso de la boca de 4 meses de evolución, progresivo, asociado a molestias locales. Al examen se objetiva un abombamiento entre la región cervical anterior y el piso de la boca lateralizado hacia izquierda, sensible, sin signos inflamatorios, cavidad oral sin lesiones, sin adenopatías palpables. Se realiza ecografía cervical que informa: aumento volumen ovoideo levemente paramediano izquierdo, suprahioideo de aspecto sólido, heterogéneo, hipoeoico, contorno bien definido, hipovascular al *Doppler*-color. Se ubica bajo el plano muscular de piso la boca, de 33 x 29 x 18 mm con un volumen aproximado de 9 centímetros cúbicos. Tiroides pequeño heterogéneo con eje mayor de 5 mm (Figura 1). Dada la descripción inhabitual se solicita PAAF que informa células foliculares, sin elementos de malignidad.

Se planifica operación de Sistrunk, en que se aprecia quiste en profundidad del milohioideo, se resecta en bloque junto al cuerpo del hioides, con ligadura alta del conducto (aspecto cicatricial). La biopsia describe macroscópicamente: lesión quística, pardo grisácea de 4,5 x 3,5 x 2,5 cm, superficie lisa, adherida al hueso, con una zona de mayor consistencia de 2,5 cm. Histopatología: carcinoma papilar tiroideo, variedad clásica de 2,5 cm, sin extensión extraquística, márgenes quirúrgicos sin compromiso, permeaciones tumorales ausentes, compromiso focal del hueso hioides.

Ante los hallazgos, se decide presentar en el comité oncológico local y la opinión de un segundo centro de alto volumen, acordándose completar tiroidectomía. Se realiza cirugía con el hallazgo de un tejido hipoplásico compatible con la imagen descrita, dos biopsias intraoperatorias que informan: tejido graso y linfonodo. La biopsia diferida informa tejido amarillento aspecto fibroadiposo de 1,5 x 1,3

x 0,5 cm, muestra constituida por tejido conectivo fibroso, sin evidencia de neoplasia.

En control postoperatorio a los 3 meses, llega con una tiroglobulina (TG) de 6,7, anticuerpos 12,8, TSH 0,15. Ante respuesta bioquímica incompleta se decide realizar cintigrama tiroideo. Cintigrama Tc 99: tejido tiroideo ectópico en proyección retrolingual. Se complementa con Resonancia Magnética: En la base de la lengua, inmediatamente caudal al foramen ciego, se reconoce tejido tiroideo ectópico que mide aproximadamente 9 x 10 x 22 mm en sus ejes anteroposterior, transversal y craneocaudal respectivamente (Figura 2).

Nasofibrolaringoscopia: fosas nasales permeables, rinofaringe normal. Laringe con cuerdas vocales móviles simétricas sin lesiones, subglotis normal. Valléculas y senos piriformes libres. Base de lengua prominente de aspecto redondeado, que colapsa espacio preepiglótico, sin desplazar epiglottis. Se realiza traqueostomía profiláctica + resección de tu-

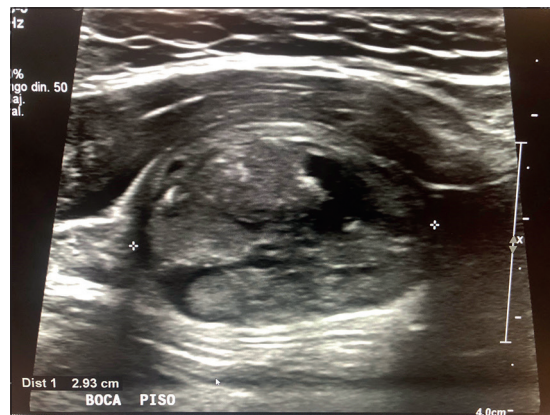


Figura 1. Imagen ecotomográfica.



Figura 2. Corte sagital de RM.

mor de base de lengua (Figura 3) ubicado distal a foramen ciego de aprox 1,5 x 2,5 cm en contacto con epiglotis, abordaje intra oral con asistencia de *Pull Trough*. (Figura 4) Biopsia: tejido glandular tiroideo con cambios hiperplásticos con signos de hemorragia antigua y bandas de fibrosis estromal, parcialmente rodeado por mucosa escamosa del tipo lingual y en otras por tejido fibromuscular normotípico. Control en policlínico a los 14 días: Decanulada, sin alteraciones de movilidad de lengua ni de la voz, sin disfagia, herida piso de boca y submentoniana cicatrizada, herida traqueostomía con secreción escasa y cicatrizando. En la presentación de su caso en comité se definió la administración de 50 mCi de RadioYodo.

Discusión

En este caso clínico se reúnen una tiroides agénica y dos nódulos tiroideos ectópicos, siendo uno de ellos un quiste tirogloso con un cáncer.

El tratamiento del quiste tirogloso consiste en la operación de Sistrunk, siendo la resección del quiste sin incluir el cuerpo del hueso hioides, un conocido factor de recidiva del quiste⁶. El diagnóstico de cáncer en un quiste tirogloso, tradicionalmente, se realiza en forma postoperatoria como hallazgo de esta cirugía. Esto debido a que la punción tiene bajo rendimiento por ser lesiones, principalmente, quísticas.

Se cree que estos cánceres se originan como tumores primarios de los pequeños remanentes de tejido tiroideo ectópico o como metástasis de tumores primarios de la glándula tiroides.

El tratamiento es un tema, relativamente, controversial, debido al escaso número de casos descritos en la literatura, siendo la recomendación de revisiones recientes, que la estrategia de manejo sea individualizada según la estratificación de riesgo⁷. Una de las principales controversias corresponde a la necesidad de realizar una tiroidectomía y eventual disección ganglionar. Esto debido a la conocida multifocalidad del cáncer tiroideo (desde un 25-50% en la literatura⁷), la posibilidad de realizar bien el seguimiento con tiroglobulina y eventuales presentaciones asociadas a factores de riesgo, que puedan requerir, posteriormente, terapia con radioyodo.

Un enfoque racional sugerido por algunos expertos es el manejo conservador después del diagnóstico de cáncer en quiste tirogloso si es que la evaluación clínica y ecográfica de la tiroides no presenta nódulos con relevancia clínica⁸. Mientras que otra postura defendida por Balalla et al, es la

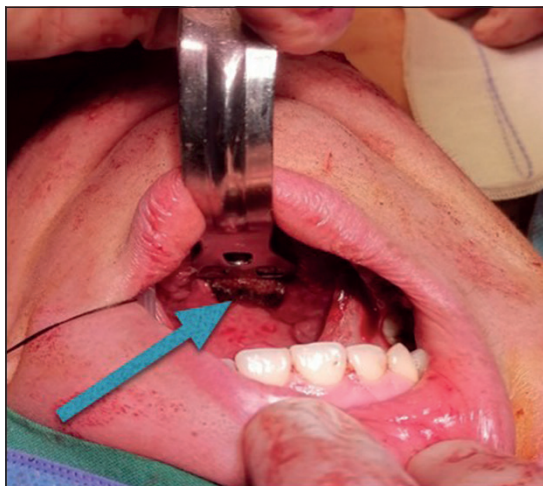


Figura 3. Imagen intraoperatoria transoral.



Figura 4. Imagen intraoperatoria cervical.

indicación de la tiroidectomía en todos los casos, ya que ayuda en la etapificación y el seguimiento de los pacientes⁹.

Los cánceres en quiste tirogloso tienen características especiales respecto al cáncer tiroideo. Normalmente, estos tumores se desarrollan a edades más precoces (aproximadamente una década antes en los pacientes con cáncer en el quiste tirogloso)¹⁰. Adicionalmente, existe un patrón de diseminación ganglionar menos predecible, una extensión extratiroidea (más frecuente), un tamaño tumoral (mayor en los quistes) y diseminación a distancia (mayor en quistes tiroglosos¹¹) diferente entre ambos tipos de tumores, lo cual hacen la historia natural menos comprendida y el manejo más complejo de plantear. Respecto a la disección ganglionar se ha planteado

el uso de biopsia de linfonodo centinela cuando el diagnóstico se realiza en forma preparatoria¹², permitiendo evitar disecciones profilácticas en paciente con cuello clínicamente negativo.

La cirugía extendida se ofrece, tradicionalmente, en los pacientes en que existen hallazgos clínicamente relevantes de más patología tiroidea (por ejemplo ecografía con nódulos tiroideos sospechosos o adenopatías cervicales) y aquellos con elementos de riesgo como pacientes mayores de 45 años, con gran tamaño tumoral, extensión a tejidos adyacentes y metastasis nodales o a distancia¹³.

En este caso podemos observar que el paciente, efectivamente, tiene una edad de presentación temprana. El diagnóstico preoperatorio no se pudo realizar a pesar de la PAAF, como es el escenario más frecuente.

La ecografía preoperatoria interpretó la presencia de una glándula tiroides atrófica, que ante la segunda intervención se encontró como hallazgo la ausencia de glándula, lo que pone de manifiesta la relevancia de contar con radiólogos especializados.

La sugerencia de los comités de completar la cirugía, fue una indicación de baja fuerza, fundamentada, principalmente, en la escasa cantidad de casos conocidos, recomendaciones de expertos y en particular en este caso, el hallazgo de la extensión extratiroidea al hueso y el tamaño tumoral > 1 cm¹⁴. Siendo la tercera operación, la secuencia lógica de la conducta definida (completer tiroidectomía) para poder realizar el seguimiento con tiroglobulina y administrar radioyodo.

Respecto a la presentación infrecuente que se

observa en este caso, es posible argumentar que ante la evidente falla en el proceso de migración tisular, el programa de diferenciación del primordio tiroideo (la interacción anómala entre células tiroideas y los tejidos circundantes) se debe haber visto afectado, lo que llevó al desarrollo de un cáncer en tejido ectópico. Y la presencia de dos focos ectópicos es también una rareza, describiéndose según revisiones 42 casos en la literatura¹⁵.

Conclusiones

El cáncer de quiste tirogloso es una patología infrecuente, con comprensión de su historia natural y una racionalidad en el manejo que está en desarrollo. Aún el análisis individualizado de los pacientes en comités multidisciplinario de expertos es la conducta sugerida.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que en este manuscrito no se han realizado experimentos en seres humanos ni animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Financiación: Ninguna.

Conflictos de interés: Ninguno.

Bibliografía

1. Carter Y, Yeutter N, Mazeh H. Thyroglossal duct remnant carcinoma: Beyond the Sistrunk procedure. *Surg Oncol.* 2014;23:161-6.
2. Adelchi C, Mara P, Melissa L, De Stefano A, Cesare M. Ectopic thyroid tissue in the head and neck: a case series. *BMC Research Notes* 2014;7:790.
3. Vahit M. Ectopic thyroid tissue in submandibular and infrahyoid region. *Eurasian J Med.* 2014;46:216-9.
4. Yang JY, Haghir S, Wanamaker J, Powers C. Diagnosis of papillary carcinoma in a thyroglossal duct cyst by fine-needle aspiration biopsy. *Arch Pathol Lab Med.* 2000;124:139-42.
5. Wexler M. Surgical management of thyroglossal duct carcinoma: is an aggressive approach justified? *Can J Surg.* 1996;39:263-4.
6. Ellis P, Van Nostrand P. The applied anatomy of thyroglossal tract remnants. *Laryngoscope* 1977;87:765-70.
7. Pellegriti G, Lumera G, Malandrino P, Latina A, Masucci R, Scollo C, et al. Thyroid Cancer in Thyroglossal Duct Cysts Requires a Specific Approach due to Its Unpredictable Extension; *J Clin Endocrinol Metab.* 2013;98:458-65.
8. 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;79:134-9; discussion 140-1.
9. Balalaa N, Megahed M, Ashari MA, Branicki F: Thyroglossal duct cyst papillary carcinoma. *Case Rep Oncol.* 2011;4:39-43.
10. Pellegriti G, De Vathaire F, Scollo C, Attard M, Giordano C, Arena S, et al. Papillary thyroid cancer incidence in the volcanic area of Sicily. *J Natl Cancer Inst.* 2009;101:1575-83.
11. Doshi SV, Cruz RM, Hilsinger Jr RL. Thyroglossal duct carcinoma: a large case series. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2001;110:734-8.
12. Balasubramanian SP, Harrison BJ. Systematic review and meta-analysis of

- sentinel node biopsy in thyroid cancer. Br J Surg. 2011;98:334-44.
13. Bakkar S, Biricotti M, Stefanini G, Ambrosinni C, Materazzi G, Micoli P: The extent of surgery in thyroglossal cyst carcinoma. Langenbecks Arch Surg, 2017;402:799-804.
14. Dan D, Rambally R, Naraynsingh V, Maharaj R, Hariharan S: A case of malignancy in a thyroglossal duct cyst-recommendations for management. J Natl Med Assoc, 2012;104: 211-14.
15. Meng Z, Lou S, Tan J, Jia Q, Zheng R, Liu G, et al. Scintigraphic detection of dual ectopic thyroid tissue: Experience of a Chinese tertiary hospital. PLoS ONE 2014; 9: e95686. doi: 10.1371/journal.pone.0095686.