

## CARCINOMA PAPILAR SOBRE QUISTE DE CONDUCTO TIROGLOSO

C. MONTERO GARCÍA, T. KEITUQWA YÁÑEZ, J. ÁLVAREZ DOMÍNGUEZ, L. MARQUÉS REBOLLO,  
A. BLASCO HUELVA

SERVICIO ORL. HOSPITAL REGIONAL UNIVERSITARIO INFANTA CRISTINA. BADAJOZ.

### RESUMEN

**E**l carcinoma papilar que asienta en un quiste de conducto tirogloso es un tumor raro. Se han descrito aproximadamente 150 casos desde el primer caso publicado en 1915 por Uchermann. Presentamos un nuevo caso, su evolución clínica y su manejo terapéutico y revisamos la literatura y la controversia existente aún sobre el origen del tumor, estudios diagnósticos y el tratamiento adecuado que debe incluir la técnica de Sistrunk, pero la cirugía sobre la glándula tiroidea no es aceptada por todos los autores.

**PALABRAS CLAVE:** Carcinoma papilar. Quiste tirogloso.

### ABSTRACT

#### PAPILLARY CARCINOMA ARISING IN A THYROGLOSSAL DUCT CYST

**P**apillary carcinoma arising on a thyroglossal duct cyst is a rare tumor. Since Ucherman described first case in 1915, only 150 cases have been reported. We present clinic evolution and treatment of a new case and review literature and discussion about tumor origin, adequate diagnosis test and treatment. This should include Sistrunk procedure but further surgery on thyroid gland is not accepted by all authors.

**KEY WORDS:** Papyllary carcinoma. Tyroglossal cyst.

**Correspondencia:** Carlos Montero García. Servicio ORL. Hospital Infanta Cristina. Avda. Elvas, s/n. 06080 Badajoz

**Fecha de recepción:** 5-1-2000

## INTRODUCCIÓN

La persistencia del conducto tirogloso se estima en un 7% de la población adulta<sup>1</sup>. La aparición de un carcinoma papilar del conducto tirogloso es rara, ocurriendo en menos de un 1% de los casos<sup>1-4</sup>. Desde que se describieron los primeros casos, en 1911 por Bretano y en 1915 por Uchermann, se han publicado alrededor de 150 casos<sup>2-6</sup>. La mayoría son de estirpe papilar, 82-85%, mientras en un 6-10% son carcinoma escamosos<sup>1,6,7</sup>.

Clínicamente cursan como masas asintomáticas, de evolución superponible a la de un quiste del conducto tirogloso (QCT), y su diagnóstico es casual en el estudio histopatológico de la pieza tras su resección.

Presentamos un nuevo caso, su evolución clínica y su manejo terapéutico. Revisamos la literatura y la controversia existente aún sobre el mismo.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 31 años de edad que acude a nuestras consultas por presentar masa en línea media cervical de unos tres a cuatro años de evolución, cuyo tamaño ha aumentado de forma progresiva. A la palpación se evidencia gran tumoración de 6 x 3 cm, de consistencia firme, sin signos inflamatorios y que asciende con la deglución. El resto de la exploración ORL no mostró alteraciones significativas.

Se realizó ecografía cervical, que reveló formación anecoica, parcialmente tabicada que se extiende desde base de lengua a tiroides, con paredes lisas y regulares, todo ello compatible con quiste del conducto tirogloso (QCT). Debido al gran tamaño de la lesión pedimos TAC cervical no utilizado habitualmente en el estudio de los QCT, que describe una lesión quística tabicada, lobulada de 6 x 3 cm, que se extiende desde hioides a tiroides. Se visualizan calcificaciones en una de las paredes, y se nos informa como posible quiste de conducto tirogloso



Figura 1. TAC axial cervical. Se visualiza formación quística lobulada y con calcificaciones en la pared en el foco de carcinoma papilar.

(Fig. 1 y 2). El estudio hormonal tiroideo de la paciente fue completamente normal.

Se extirpó la tumoración siguiendo la técnica de Sinstrünk. El informe histológico de la pieza describe un gran quiste con paredes gruesas de 1 cm y sobre una de ellas se detecta la presencia de un Carcinoma Papilar. Se propone realizar Tiroidectomía total que la paciente rechaza. Transcurrido un año de evolución, la paciente está asintomática y con controles clínicos y gammagráficos dentro de la normalidad.

## DISCUSIÓN

La mayoría de los casos publicados de carcinoma papilar sobre quiste del conducto tirogloso en la literatura son casos aislados, o series muy cortas, lo cual condiciona la excasa experiencia en su manejo<sup>1</sup>.

La glándula tiroides, inicia su desarrollo embriológico aproximadamente en el 24 día de embriogénesis, siendo la primera glándula endocrina en desarrollarse descendiendo caudalmente desde el foramen cecum en la base de lengua, hasta alcanzar, alrededor de la 7ª semana del desarrollo intrauterino, su localización ventral a la traquea<sup>1</sup>. Durante su descenso la glándula tiroides queda unida a la base de la lengua por el conducto tirogloso. Este conducto desaparece cuando la embriogénesis se ha completado, a veces, restos de células epiteliales del conducto o incluso tejido tiroideo totalmente desarrollado, pueden permanecer dando lugar a persistencia del conducto, a la formación de un quiste de conducto o a tejido tiroideo ectópico. El quiste se forma al mantenerse un segmento del conducto tirogloso sin cerrarse y con su epitelio conservado de manera que la secreción mucosa de dicho epitelio produce una distensión del conducto hasta convertirlo en un quiste.

Se estima que la persistencia de restos de conducto tirogloso ocurre en un 7% de la población<sup>7</sup>. El QCT es el



Figura 2. TAC axial cervical, imagen del QCT, su estrecha relación con el hioides, y su trayecto hasta base de lengua.

quiste congénito más frecuente de cabeza y cuello<sup>7,8</sup>. La degeneración maligna de los QCT se produce en menos del 1% de los casos<sup>2,3,7</sup>. Kennedy en 118 quistes intervenidos encontró 3 carcinomas papilares (2,5%)<sup>9</sup>. La mayoría de los tumores malignos son carcinomas papilares 82%-87%; o bien mixtos papilares-foliculares, seguido por el carcinoma epidermoide (6%)<sup>1,7,8,10</sup>. Sólo se ha descrito un caso de carcinoma de células de Hürthle y ningún caso de carcinoma medular<sup>7</sup>. Los carcinomas papilares aparecen con más frecuencia en mujeres que en hombres (1,5:1), no obstante en la serie de Kennedy todos los casos fueron hombres<sup>7,9</sup>. Se desarrollan en cualquier grupo de edad, aunque su máxima incidencia se sitúa entre 40 a 60 años de edad<sup>3,7,9,10</sup>. La distribución por edad y sexo se puede considerar similar a la del cáncer papilar de tiroides<sup>1</sup>.

Las teorías etiopatogénicas condicionan el tratamiento. En principio se pensó que los carcinomas de QCT eran metástasis de un carcinoma de tiroides primario, aunque este concepto está muy discutido, siendo más aceptado actualmente que se trata de tumores desarrollados "de novo" en el QCT, a partir de restos de tejido tiroideo<sup>1,7</sup>. A favor de esta teoría está la presencia de tejido tiroideo ectópico en los quistes extirpados en un 60-62% de casos<sup>1,7,8</sup>.

Los síntomas iniciales son indistinguibles de un QCT benigno y se presenta como masa cervical asintomática<sup>1,7</sup>. La presencia de disfagia, disfonía, pérdida de peso y un rápido crecimiento de la masa debe hacernos sospechar malignidad<sup>1,10</sup>. El gran tamaño puede ser índice de malignidad<sup>9</sup>. En la mayoría de los casos incluido el nuestro, el diagnóstico se obtuvo después del examen histopatológico de la pieza, por ello se discute si es preciso realizar estudios preoperatorios<sup>1,9</sup>. El manejo preoperatorio debe incluir una PAAF, gammagrafía y TAC según Kennedy<sup>9</sup>. En el estudio habitual del QCT empleamos la ecografía como principal prueba diagnóstica, nos permite un estudio del quiste y de la glándula tiroides. Para otros autores la gammagrafía aporta un estudio morfo-funcional de la glándula, puede ser de utilidad para descartar patología tiroidea y descartar la presencia de un tiroides ectópico previo a la cirugía<sup>1</sup>. Hay que tener en cuenta que si realizamos una gammagrafía no se puede realizar TAC durante un período de tiempo<sup>9</sup>. Ambas pruebas se muestran poco resolutivas en el diagnóstico de malignidad. La PAAF no se emplea sistemáticamente el estudio de un QCT<sup>1</sup>. No es efectivo para el diagnóstico preoperatorio de carcinoma de QCT, debido a que la neoplasia se sitúa en la pared del quiste, siendo difícil que dichas células neoplásicas se obtengan en el material aspirado<sup>6,7</sup>. En la serie de 12 casos revisados en la Clínica Mayo sólo diagnosticó 1 caso previo a la cirugía<sup>3</sup>. La TAC aporta datos de sospecha diagnóstica como el gran tamaño, multilobulación y la presencia de calcificaciones<sup>9</sup>.

Como no hay datos de sospecha de malignidad se propone intervenir todos los quistes del conducto tiroglo-

so cuando se diagnostican<sup>4</sup>. El tratamiento recomendado es el procedimiento de Sistrünk. En una revisión de 48 pacientes tratados no se observó recurrencia en 5 años<sup>5</sup>. La mayoría de autores obtiene una tasa de curación del 95% en los carcinomas papilares de QCT sólo con esta técnica<sup>1-3,7</sup>. En caso de existir metástasis linfáticas cervicales, que aparecen en porcentaje inferior al 7%, éstas deben ser resecaos también<sup>1</sup>. En cuanto al manejo de la glándula tiroides, hay autores que recomiendan una tiroidectomía total en todos los casos<sup>3,4,9</sup>. Sin embargo, esta postura es poco aceptada actualmente<sup>1</sup>. En las diferentes series publicadas se encontraron porcentajes entre el 11% y el 25% de focos de carcinoma en la glándula tiroides tras realizar tiroidectomía total<sup>1,3,5</sup>. Se ha propuesto como criterio para realizar tiroidectomía total el hallazgo de invasión de la pared del quiste en el estudio histológico<sup>9</sup>. En los casos raros de carcinoma epidermoide se propone añadir tratamiento con radioterapia que mejora el pronóstico de la cirugía aislada<sup>5</sup>. Posteriormente estos pacientes deberían recibir un tratamiento supresor con hormona tiroidea a dosis subtóxicas, al menos durante 6 meses, como si de un carcinoma papilar de tiroides se tratara<sup>1,3,7,8,11</sup>. Hay autores que recomiendan terapia con iodo radiactivo para eliminar el tejido tiroideo remanente, si se hizo tiroidectomía total<sup>3,11</sup>. En nuestro caso propusimos la tiroidectomía total a la paciente y ésta no aceptó dicha terapéutica. Otros autores proponen un control evolutivo posterior, y en caso de que a través de la evolución clínica, la palpación de la glándula tiroidea, la gammagrafía tiroidea se detecten alteraciones en la glándula tiroides, se realizaría tratamiento quirúrgico sobre la misma<sup>1</sup>. Los controles periódicos de tiroglobulina son útiles en el seguimiento, si se hizo ablación del tejido tiroideo, ya que permanece indetectable cuando el tratamiento ha sido satisfactorio<sup>11</sup>.

El riesgo de recurrencias y metástasis linfáticas regionales es bajo (2-7%), inferior al cáncer papilar de tiroides<sup>1</sup>. De 108 casos en sólo 2 casos hubo metástasis en pulmón e hígado<sup>1</sup>. Tiene un pronóstico muy bueno con supervivencia del 95%, superior al del carcinoma papilar, que se sitúa alrededor del 80-90%<sup>3,5,7,10,11</sup>.

## CONCLUSIONES

El carcinoma papilar es el tumor maligno más frecuente del QCT. El riesgo de malignización del QCT es el 1-2,5%. Como prueba diagnóstica puede ser útil el TAC si se detectan polilobulaciones y calcificaciones en la pared. La técnica de elección es la técnica de Sistrünk, con o sin Tiroidectomía total; se considera que el riesgo de encontrar lesión tumoral tiroidea es del 10-14%. El manejo postquirúrgico es similar a un carcinoma papilar de tiroides. El pronóstico es muy bueno con supervivencia superior al 95%.

## REFERENCIAS

- 1.- Walton BR., Koch KE. Presentation and management of a thyroglossal duct cyst with a papillary carcinoma. *Southern Medical Journal* 1997; 90-7:758-761
- 2.- Martinez SA. Papillary carcinoma arising in a thyroglossal duct cyst. *Otolaryngology Head Neck Surg* 1997; 116:386-388.
- 3.- Heshmati HM, Fatourechi V, Van Heerden JA, Hay ID, Goellner JR. Thyroglossal duct carcinoma: report of 12 cases. *Mayo Clinic Proc* 1997; 72 :315-319.
- 4.- Essakalli HL, Nazih N, Jasouli N, Kzadri M, Gharbi H. Carcinoma papillaire developpe sur un kyste du tractus thyreoglosse:a propos d'un cas. *Rev Laryngol Otol Rhinol* 1995;116:213-216.
- 5.- Kwan WB, Liu F, Banerjee D, Rostein LE, Tsang RW. Concurrent papillary and squamous carcinoma in a thyroglossal duct cyst: A case report. *JCC* 1996; 3:328-332.
- 6.- Bardales RH, Surhland MJ, Kourourian S, Schaefer RF, Hanna EY, Stanley MW. Cytologic findings in thyroglossal duct carcinoma. *Am J Clin Pathol* 1996; 106:615-616.
- 7.- Hilger AW, Thompson SD, Smallman LA, Watkinson JC. Papillary carcinoma arising in a thyroglossal duct cyst: a case report and literatura review. *The Journal of Laryngology and Otology* 1995; 109:1124-1127.
- 8.- Cote DN, Sturgis EM, Peterson T, Miller RH. Thyroglossal duct cyst carcinoma: An unusual case of Hurthle duct cyst carcinoma. *Otolaringol Head Neck Surg* 1995; 113:153-6.
- 9.- Kennedy TL, Whitaker M, Wadih G. Thyroglossal duct carcinoma: a rational approach to management. *The Laryngoscope* 1998;108:1154-1158.
- 10.- Yildiz K, Köksal H, Özorun Y, Muthar H, Telatar M. Papillary carcinoma in a thyroglossal duct remnant with normal thyroid gland. *The Journal Laryngology and Otology* 1993; 107:1174-1176.
- 11.- O'Doherty MJ, Coakly AJ. Drug Therapy alternatives in the treatment of thyroid cancer. *Drugs* 1998; 55:6:801-812.