

## Cáncer Papilar en Quiste Tirogloso. Caso Clínico y Revisión de la literatura

María José Valenzuela<sup>1</sup>, Tania Gerasch<sup>2</sup>, Camila Encalada<sup>2</sup>, Rosemarie Brenet<sup>3</sup>, Francisca Fernández<sup>4</sup>.

### *Papillary Cancer in Tirogloso Cyst. Case report and review of literature*

**Resumen:** *Introducción:* Los quistes tiroglosos son las lesiones más comunes de la línea media cervical y se ha descrito el carcinoma papilar de tiroides en el 1%. Debido a su baja incidencia no existe un consenso acerca del tratamiento óptimo. *Caso clínico:* Paciente mujer de 34 años de edad consulta por aumento de volumen cervical doloroso y se evidencia nódulo doloroso en región cervical media. *Ecografía de tiroides* visualiza una lesión quística compleja. Se completa el estudio con tomografía computada del cuello con contraste que evidencia quiste del conducto tirogloso con compromiso inflamatorio-infeccioso, por lo que se decide cirugía. *Biopsia* evidencia cáncer papilar de 0.25 cm en quiste del conducto tirogloso, con bordes quirúrgicos negativos. Por bajo riesgo se decide control imagenológico estricto. *Discusión:* Los quistes del conducto tirogloso comprenden las lesiones cervicales congénitas más frecuentes. Se presentan como masas indolentes y asintomáticas. El diagnóstico es confirmado mediante ecografía y la tomografía es utilizada para ampliar el estudio. La aparición de cáncer tiroideo en estos quistes es poco común, y generalmente son indistinguibles de las lesiones benignas en el preoperatorio. En relación al manejo del cáncer papilar en quiste del conducto tirogloso no existe un consenso de su tratamiento óptimo. Para los casos de bajo riesgo se sugiere control anual con TSH y ecografía tiroidea. Para aquellos pacientes de alto riesgo se sugiere tiroidectomía total y ablación de los restos tiroides con yodo radioactivo, con control anual con niveles de tiroglobulina. El pronóstico es excelente, con tasas de remisión que superan el 95%. *Conclusiones:* Los carcinomas en quistes de conducto tirogloso son poco comunes y en la mayoría de los casos son lesiones diagnosticadas de manera incidental después de la resección quirúrgica. Para definir necesidad de tiroidectomía, debe realizarse estudio individualizado por un equipo multidisciplinario con amplia experiencia. **Palabras claves:** Cáncer papilar, Quiste tirogloso, Tiroidectomía.

1. Médico Internista, Departamento de Endocrinología, Hospital Carlos Van Buren. Valparaíso, Chile.
2. Becado de Medicina Interna, Universidad de Valparaíso. Valparaíso, Chile.
3. Médico Endocrinólogo, Departamento de Endocrinología, Hospital Carlos Van Buren. Valparaíso, Chile.
4. Médico Otorrinolaringólogo, Hospital Carlos Van Buren. Valparaíso, Chile.

Correspondencia: María José Valenzuela Pérez / mjovalen@gmail.com  
Departamento de Endocrinología, Hospital Carlos Van Buren, San Ignacio 725, Valparaíso, Región de Valparaíso.  
Teléfonos: +56963107862

**Abstract:** *Introduction:* Thyroglossal cysts are the most common affection of the cervical midline. Papillary carcinoma has been described in 1% of this cysts. Due to its low incidence a consensus on the optimal treatment does not exist. *Clinical case:* A 34 year old female with no relevant past medical history, presented with a painful cervical mass of many weeks of appearance. The thyroid ecography showed a complex cystic lesion and the cervical computed tomography with contrast evidenced a cyst of the thyroglossal duct with inflammatory and infectious findings. Surgery with no incidents was performed. Biopsy reported a 0.25 cm papillary cancer in the thyroglossal duct cyst, with negative surgical margins. Strict follow up with imaging studies was decided. *Discussion:* the thyroglossal duct cyst are the most common congenital cervical affections. Classically, they present as indolente, asymptomatic masses on the cervical midline. The diagnosis is confirmed with ecography and computed tomography is used to extent evaluation. Thyroid cancer in thyroglossal duct cyst is uncommon and generally indistinguishable from benign lesions in the preoperative phase. A consensus regarding the optimal management of this patients does not exist. For low risk cases, an anual control with THS and thyroid ecography is suggested. For patients with high risk a Sistrunk with total thyroidectomy and radioactive ablation of thyroids remnants is recommend. Follow up with

Recibido: 06-06-2019  
Aceptado: 04-09-2019

## CASO CLÍNICO

*annual thyroglobulin levels should be performed. The prognostic is excellent, with more than 95% remission rates. Conclusions: Thyroglossal duct cyst carcinomas are rare. In most cases, diagnosis is made incidentally after surgical resection. To decide whether thyroidectomy is necessary each case should be analyzed individually by a multidisciplinary team with vast experience.*

*Keywords: Papillary cancer, Thyroglossal cyst, Thyroidectomy.*

### Introducción

Los primeros reportes de quistes del conducto tirogloso se remontan al año 1830 y comprenden las lesiones cervicales congénitas más frecuentes. Se desarrollan por una atrofia incompleta del conducto que usualmente ocurre durante la séptima semana de gestación<sup>1,2</sup>. Hasta un tercio de los casos ha sido descrito en adultos a partir de los 20 años y en un 15% después de los 50 años, siendo su incidencia similar en hombres y mujeres<sup>1,2</sup>. Los quistes del conducto tirogloso clásicamente se presentan como masas indolentes y asintomáticas. Al examen físico se caracterizan por presentarse como una lesión redondeada, lisa, blanda, indolora, ubicada en la línea media y en relación al hueso hioides. Frecuentemente son móviles, siendo traccionados hacia arriba al tragar o sacar la lengua, dado que tiene fijaciones al hueso hioides y al foramen ciego de la lengua<sup>2</sup>. En términos de localización, típicamente son descritos en relación al hueso hioides. Las presentaciones sublinguales y supraesternales son menos frecuentes. El diagnóstico es confirmado mediante ecografía, que evidencia la naturaleza quística de la lesión. Los estudios de imagen como la tomografía son importantes para evaluar la relación con el hueso hioides, las características de las estructuras adyacentes, el grosor de las paredes, los márgenes, los septos internos, el engrosamiento del anillo, la densidad interna y la presencia o ausencia de glándula tiroidea<sup>1</sup>. La complicación más frecuente del quiste tirogloso es la infección con la flora bacteriana de la boca, secundario a la comunicación persistente con la base de la lengua a través del foramen ciego<sup>3</sup>. Dentro de los diagnósticos diferenciales destacan: quistes dermoides, linfadenopatías, higromas quísticos, glándula tiroidea ectópica, quistes branquiales, hemangiomas, lipomas y quistes sebáceos.

El procedimiento más adecuado para pacientes con conducto tirogloso es la operación de Sistrunk consistente en la resección del quiste, la porción central del hueso hioides y una capa de tejido al rededor del tracto tirogloso extendiéndose hasta el foramen ciego<sup>4</sup>, técnica que ofrece menor recidiva (3-10%) que la simple escisión (30-60%)<sup>5,6</sup>. Los carcinomas del conducto tirogloso han sido reportados en un 1% de los quistes de conducto tirogloso y generalmente son indistinguibles de lesiones benignas en el preoperatorio<sup>1</sup>.

A continuación, se describe un caso de cáncer papilar de tiroidea en un paciente con quiste tirogloso persistente y revisión de la literatura.

### Caso clínico

Paciente de 34 años, sexo femenino sin antecedentes mórbidos de importancia, consulta por aumento de volumen cervical doloroso de varias semanas de evolución, evidenciándose al examen físico aumento de volumen en región cervical media, a expensas de un nódulo doloroso a la palpación de 3

x 2 cm, en una paciente clínicamente eutiroides. Exámenes de laboratorio confirman perfil tiroideo normal (TSH 0.67 uIU/mL), anticuerpos anti TPO negativos y parámetros inflamatorios negativos. Ecografía de tiroidea visualiza en relación a la línea media, sobre el cartílago tiroideo a aproximadamente 6 mm del plano cutáneo una lesión quística compleja con contenido hipoecogénico heterogéneo y aumento de la ecogenicidad del tejido adiposo adyacente de aspecto edematoso que mide 1,4 x 3,4 x 1,5 cm en sus ejes principales. La imagen descrita impresiona corresponder a un quiste del conducto tirogloso con cambios inflamatorios. Se complementa estudio con Tomografía computada de cuello con contraste que visualiza lesión hipodensa en la línea media cervical en región infrahiodea, que impresiona corresponder a quiste del conducto tirogloso con compromiso inflamatorio-infeccioso sobre agregado. Se decide cirugía de la lesión por compromiso infeccioso, la cual se realiza sin incidentes ni complicaciones postquirúrgicas. La biopsia corresponde a fragmento de 2.5 x 1.3 x 1 cm, más fragmento óseo de 0.9 cm. Quiste revestido por epitelio, formando nódulos de folículos revestidos por epitelio atrófico y en relación a una neoplasia nodular de 0.25 cm variación expansiva, células con núcleo grandes y claros y hendiduras nucleares. Cáncer papilar de 0.25 cm en quiste del conducto tirogloso y bordes quirúrgicos negativos a 0.3 cm. Por ser paciente de bajo riesgo se decide control imagenológico estricto.

### Discusión

Desde la primera descripción de Bretano en 1911 hasta el 2013 sólo 215 pacientes con carcinoma tiroideo en quistes tiroglosos han sido reportados en la literatura<sup>4</sup>. Se presentan más comúnmente hacia la cuarta década de la vida. La mayoría de estos tumores son pequeños y confinados al quiste, aunque unos pocos muestran invasión capsular. Nódulos metastásicos se encuentran entre un 7% a 15% de los pacientes, siendo las metástasis a distancia muy infrecuentes. El origen del carcinoma en quiste tirogloso es aún cuestionado y se debate entre dos opciones, la primera es que sería un cáncer primario del quiste, la segunda plantea que sería una metástasis de un cáncer primario de la glándula tiroidea<sup>5</sup>.

A pesar de las técnicas diagnósticas actuales el carcinoma en quiste tirogloso es poco pesquisado antes de la cirugía, porque generalmente es asintomático, no ofreciendo evidencias para su diagnóstico oportuno<sup>8,9</sup>. La punción aspirativa con aguja fina (PAAF) tiene un gran porcentaje de falsos negativos, descrito hasta en un 47% y esto se debe a la hipocelularidad de la muestra producto de la dilución del contenido quístico. Por lo que se aconseja repetir la PAAF hasta obtener una muestra apropiada, alrededor de 2 a 3 veces<sup>9</sup>.

Debido a los pocos casos reportados en la literatura se hace aún más difícil establecer un consenso en el manejo

del cáncer papilar en quiste del conducto tirogloso. Series de casos han reportado la co-existencia de carcinoma en el quiste del conducto tirogloso y en la glándula tiroides hasta en un 56-66% de los pacientes. Este hallazgo plantea la posibilidad de la presencia de una enfermedad multifocal que se desarrolla de manera sincrónica en la glándula tiroides y en el quiste del conducto tirogloso<sup>10,11,12</sup>. Se han intentado identificar ciertos factores que podrían indicar mayor agresividad del carcinoma papilar en quiste tirogloso. Los pacientes de bajo riesgo son jóvenes, menores de 45 años, sin historia de irradiación en el cuello en su niñez, con glándula tiroides clínica o radiológicamente normal, con tumor menor a 1,5 cm de diámetro, ausencia de márgenes positivos, ausencia de invasión en la pared del quiste y ausencia de metástasis en linfonodos, para los cuales se sugiere control anual con TSH y ecografía tiroidea, además de mantener la TSH en rango de supresión (0,5-1 mIU/L). Para los pacientes de alto riesgo se sugiere el procedimiento de Sistrunk con tiroidectomía total y luego se recomienda realizar ablación de los restos tiroideos con yodo radioactivo, mantener TSH en rangos de supresión y controlar anualmente con niveles de tiroglobulina<sup>13</sup>. Existen series en donde se reporta que el tipo de cirugía afecta el pronóstico, así que los pacientes con resecciones simples tienen una supervivencia a 10 años de 75% y los tratados con Sistrunk de 100%. El manejo de los ganglios en caso de tratarse de un cáncer de un quiste de conducto tirogloso se deberá realizar de acuerdo con las guías descritas para cáncer bien diferenciado de tiroides. Las indicaciones para terapia con yodo radioactivo y supresión de TSH deberán seguir los mismos principios que para el carcinoma papilar de tiroides, de acuerdo al grupo de riesgo en el cual se agrupe cada caso en particular<sup>13,14</sup>.

El pronóstico del cáncer papilar en quiste tirogloso es excelente, similar al cáncer papilar de tiroides alcanza tasas de remisión que superan el 95%, con una incidencia de metástasis a distancia en menos del 2% de los casos<sup>8</sup>. El seguimiento más seguro es completando el tratamiento con tiroidectomía y eventual radioyodo.

La probabilidad de cáncer en quistes de la línea media debe sospecharse cuando se encuentren masas duras adheridas a planos profundos, y evidencia de adenopatías patológicas cervicales<sup>7</sup>. Cuando se realice el diagnóstico de carcinoma en quiste tirogloso se debe realizar una exhaustiva revisión de la glándula tiroides y de los linfonodos, ya sea durante la cirugía o posterior a esta, clínica y radiológicamente<sup>8,12,13</sup>.

## Conclusiones

Los carcinomas en quistes del conducto tirogloso son poco comunes, ocurren en aproximadamente el 1% de todos los quistes del conducto tirogloso. La evidencia apunta a

que se trata de un cáncer primario y no una metástasis de la glándula tiroides, existiendo un importante porcentaje de pacientes que podrían presentar el carcinoma en el quiste y en la glándula de manera sincrónica, a pesar de no presentar hallazgos en la ecografía tiroidea. La mayoría de los carcinomas en los quistes tiroglosos son bien diferenciados y en gran porcentaje se diagnostican en forma incidental después de la resección quirúrgica. La operación de Sistrunk realizada en conjunto con una tiroidectomía total en manos expertas provee seguridad en el control del cáncer y permite realizar un adecuado seguimiento con marcadores (tiroglobulina o con rastreos con radioyodo). A pesar de la incertidumbre con respecto al manejo, el pronóstico del cáncer papilar en quiste tirogloso es excelente, similar al cáncer papilar de tiroides. La resolución quirúrgica con tiroidectomía asociada debe ser considerada cuando la morbilidad no sea mayor que el beneficio teórico. Por esto debe ser estudiado caso a caso por un equipo multidisciplinario con amplia experiencia en el manejo del cáncer de tiroides.

## Referencias

1. Chou J, Walters A, et al. Thyroglossal duct cysts: anatomy, embryology and treatment. *Radiol Anat*. 2013; 35(10): 875-81.
2. 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.
3. Allard RH. The thyroglossal cyst. *Head Neck Surg*. 1982; 5:134-146.
4. Molano J, Rossel G, González M, Plass I. Carcinoma papilar de tiroides en quiste tirogloso. *Revista chilena de cirugía*, 201365(3), 264-266.
5. LiVolsi VA, Perzin KH, Savetsky L: Carcinoma arising in median ectopic thyroid including thyroglossal duct tissue. *Cancer* 1974; 34: 1303-1315.
6. Mazzaferri EL. Thyroid cancer in thyroglossal duct remnants: a diagnostic and therapeutic dilemma. *Thyroid* 2004; 14: 335-6.
7. Chrisoulidou A, Iliadou PK, Doumala E, Mathiopolou L, Boudina M, Alevizaki, et al. Thyroglossal duct cyst carcinomas: is there need for a thyroidectomy? *Hormones* 2013; 12: 522-528.
8. Cabané P, Gac P, Rodríguez F, Morales C, Aldana J, Boza I, Fernández C y Amat J. Carcinoma papilar de tiroides en quiste del conducto tirogloso. *Revista chilena de cirugía*, 201567(2), 141-146.
9. Yang Y, Haguir 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: 139-142.
10. Pellegriti G, Lumera G, Malandrino P, Latina A, Masucci R, Scollo C, et al. Thyroid Cancer in Thyroglossal Duct Cyst Requires a Specific Approach due to its Unpredictable Extension. *J Clin Endocrinol Metab*. 2013; 98: 458-465.
11. Chrisoulidou A, Iliadou PK, Doumala E, Mathiopolou L, Boudina M, Alevizaki, et al. Thyroglossal duct cyst carcinomas: is there need for a thyroidectomy? *Hormones* 2013; 12: 522-528.
12. Hartl D, Al Ghuzlan A, Chami L, Lebouilleux S, Schlumberger M, Travaglini JP. High rate of multifocality and occult lymph node metastases in papillary thyroid carcinoma arising in thyroglossal duct cyst. *Ann Surg Oncol*. 2009; 16: 2595-2601.
13. Plaza C, López M, Carrasco C, Meseguer L, Perucho A. Management of Well-Differentiated Thyroglossal Remnant Thyroid Carcinoma: Time To Close the Debate? Report of Five New Cases and Proposal of a Definitive Algorithm for treatment. *Ann Surg Oncol*. 2006; 13: 745-752.
14. Tharmabala M, Kanthan R. Incidental thyroid papillary carcinoma in a thyroglossal duct cyst-management dilemmas. *Int J Surg Case Rep*. 2013; 4(1): 58-61.