

Carcinoma papilar de tiroides variante esclerosis difusa

Dres. A. Acosta, H. Lembo, C. Gutiérrez, A. Cresseri, O. Chavarria

Servicio de Cirugía Pediátrica, Facultad de Medicina. Hospital Pereira Rossell, Montevideo, Uruguay.

Resumen

Se presenta un caso de la variante esclerosis difusa de carcinoma papilar de tiroides. El interés del mismo radica en ser la primera observación nacional de esta variante histológica en la edad pediátrica.

Palabras clave: Carcinoma - Tiroides.

Summary

We report a case of the diffuse sclerosis variant of papillary thyroid carcinoma in a 10-year-old girl. This is the first pediatric report of this rare tumor in Uruguay.

Index Words: Carcinoma - Thyroid

Resumo

É apresentado um caso da variante esclerose difusa do carcinoma papilar da tireóide. O interesse do mesmo baseia-se no fato de ser a primeira observação nacional desta variante histológica na idade pediátrica.

Palavras chave: Carcinoma da tireóide.

Introducción

El carcinoma de tiroides es el tumor maligno endócrino más frecuente. Representa entre el 0,5% y el 1% de todas las neoplasias y es responsable del 0,5% de las muertes por cáncer¹. El carcinoma papilar es el tumor maligno más frecuente de la glándula tiroidea.

Presentamos un caso de carcinoma papilar de tiroides en una niña de 10 años. Se trata de la primera observación en nuestro medio en la edad pediátrica ya que todas las publicaciones anteriores fueron en adultos.

Presentación del caso

Niña de 10 años, sin antecedentes personales ni familiares a destacar. Comenzó 6 meses antes del ingreso al hospital con astenia, adelgazamiento, anorexia, disfagia, dificultad respiratoria progresiva y un tumor en la región infrahoidea del cuello.

Ingresa al Servicio de Emergencia con insuficiencia respiratoria aguda, por obstrucción severa de la vía aérea superior. Se realizó intubación orotraqueal en la Unidad de Cuidados Intensivos. Al ingreso se constató un importante adelgazamiento, anorexia,

astenia intensa y un tumor de 5 cm de diámetro en el cuello, duro pétreo que ocupaba el lóbulo derecho de la glándula tiroides. Se palpaban nódulos en istmo y en lóbulo izquierdo de aproximadamente 2-3 cm con múltiples adenopatías satélites. La radiografía de tórax mostró compresión de la tráquea cervical en reloj de arena. La valoración metabólica, hematológica y de la función renal fueron normales. La tomografía mostró un proceso expansivo heterogéneo multinodular en el área tiroidea con infiltración de partes blandas y extensión a mediastino anterior y superior.

Se realizó una biopsia de un ganglio cervical, que mostró una metástasis de carcinoma papilar de tiroides, variante folicular. Dado que se trataba de una neoplasia quimio y radio resistente, fue intervenida a los 10 días del ingreso.

La exploración confirmó, la sustitución completa del lóbulo derecho de la tiroides, con múltiples nódulos en el istmo y el lóbulo izquierdo, infiltración de tráquea y esófago así como del nervio recurrente derecho. Se hallaron múltiples adenopatías de aspecto tumoral. Se realizó tiroidectomía total y vaciamiento ganglionar subradical del cuello. Al separar el tumor del esófago se abrió accidentalmente este último, que fue reparado en dos planos. El tumor infiltraba la pared traqueal la cual también se abrió accidentalmente por lo que se realizó traqueostomía distal a la zona que estaba macroscópicamente infiltrada por el tumor. Se dejó drenaje en el área tiroidea.

El estudio histológico de la pieza de resección mostró: glándula tiroides difusamente sustituida por neoformación de arquitectura folicular con núcleos pálidos, numerosas mitosis y cordones celulares sólidos. El tumor tenía esclerosis difusa del estroma, invasión de vasos linfáticos y extensión extraglandular infiltrando músculos adyacentes. Se observaron numerosos cuerpos de psamoma, los ganglios linfáticos estaban sustituidos por la neoformación descrita. Las secciones del nervio resecado tenían infiltración perineural focal por el tumor (Fig. 1, 2 y 3).

El diagnóstico anatómopatológico fue de carcinoma papilar de tiroides variante esclerosis difusa. El centellograma tiroideo post-operatorio evidenció un pequeño resto tiroideo derecho. El centellograma óseo realizado luego de la cirugía fue normal. Se realizó una primera sesión de lodoterapia a los 2 meses

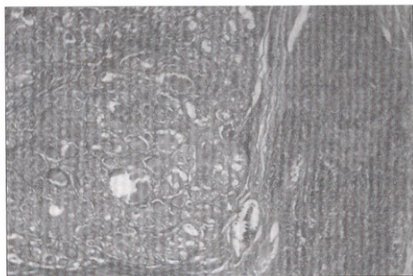


Fig. 1: histología de la metástasis ganglionar del carcinoma papilar de tiroides con arquitectura folicular (HE 60x)

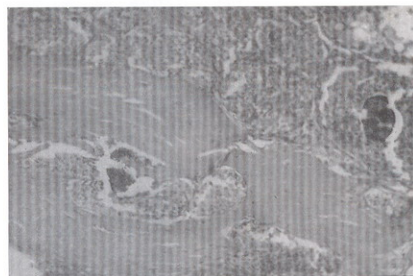


Fig. 2: histología del tumor tiroideo evidenciando esclerosis intensa, calcificaciones (cuerpos de psamoma) y cordones de células tumorales (HE 150 x).

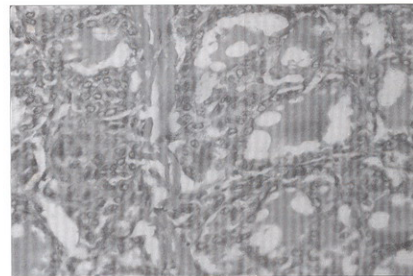


Fig. 3: estructura folicular de la neoformación, con núcleos claros (HE 600x).

de la tiroidectomía. A los 3 meses de la cirugía el centellograma pulmonar presentaba captación difusa en ambos campos correspondientes a metástasis múltiples. A los 4 meses de la tiroidectomía se realizó una nueva sesión de iodoterapia.

Actualmente, 8 meses después de su operación, la niña está en buen estado general. La TAC y centellograma torácico son normales. Se planea el cierre de su traqueostomía en 3 a 6 meses.

Discusión

Se reconocen múltiples variantes morfológicas del carcinoma papilar de tiroides^{2,3}.

- 1- Carcinoma papilar encapsulado^{4,5}.
- 2- Variante folicular, descrito originalmente por Lindsay en 1960 y actualizado más recientemente^{6,7}. Estos casos eran antes incluidos entre los carcinomas foliculares.
- 3- Variante de células columnares.
- 4- Variante de células altas.
- 5- Variante de células claras.
- 6- Variante de células oxifilicas
- 7- Carcinoma papilar con estroma lipomatoso.
- 8- Variante macrofolicular del carcinoma papilar de tiroides⁸. Pueden confundirse con bocio o con adenoma macrofolicular. Son lesiones parcial o totalmente encapsuladas.

9- Carcinoma papilar con esclerosis difusa^{9,10,11,12,13}.

En el caso que presentamos, se trata de una variante agresiva y rara de carcinoma papilar que afecta a los niños.

Histológicamente se caracteriza por compromiso difuso de uno ó ambos lóbulos, razón por la que se presenta como bocio bilateral y no como masa tumoral. Infiltra difusamente la glándula como delineando su arquitectura linfática. Hay nidos tumorales con papilas y áreas sólidas (referidas como metaplasia escamosa), gran número de cuerpos de psamoma y fibrosis prominente. Lo característico de esta lesión es el hallazgo de todos estos elementos juntos dado que ninguno de ellos por sí solos es específico de la misma³.

Los pacientes muchas veces consultan por bocio difuso con altos títulos de anticuerpos antitiroideos en suero. Por eso quizá los primeros casos se describieron como carcinoma papilar asociado a enfermedad de Hashimoto¹.

En la radiología simple de cuello pueden obser-

varse frecuentemente microcalcificaciones características, que orientan al diagnóstico. Cuando se compara esta variante histológica con la forma común de carcinoma papilar presenta las siguientes características⁹:

- 1- Predilección por el sexo femenino.
- 2- Edad de presentación más temprana.
- 3- Mayor frecuencia de compromiso de los ganglios linfáticos del cuello (casi 100%)
- 4- Mayor número de casos con metástasis a distancia, mayor compromiso extranglandular (54%).
- 5- Mayor incidencia de metástasis pulmonares (35%)
- 6- Menor probabilidad de sobrevida libre de enfermedad (25%)

La forma en que se presentó este tumor con una agresividad similar a los tumores anaplásicos, no es habitual en los tumores diferenciados de tiroides. La intensa repercusión general, el síndrome obstructivo respiratorio alto que obligó a la intubación, la infiltración difusa de los órganos adyacentes (esófago y tráquea, planos musculares y nervio recurrente). El tratamiento de este tumor es motivo de controversia. Algunos autores proponen la tiroidectomía seguida de administración profiláctica de yodo radioactivo¹⁰. Otros se inclinan por un procedimiento más conservador evitando la irradiación postoperatoria.

Creemos que para mejorar la sobrevida y el tiempo libre de enfermedad^{1,14,15} la tiroidectomía total con vaciamiento ganglionar (si existen adenopatías en la exploración) seguido de administración de yodo radioactivo es el tratamiento adecuado para esta variante histológica, dado que la misma presenta una rápida diseminación tumoral tanto local como general.

Bibliografía

1. Delgado B: Carcinoma diferenciado de tiroides. *Clinicas Quir. de Facultad de Medicina-Uruguay. Actualizaciones en Cirugía* 11: 21-27, 1992.
2. Rosai J, Zamp G, Carcangiu MI: Papillary Carcinoma of the Thyroid. A discussion of its several morphologic expressions, with particular emphasis on the follicular variant. *Am J Surg Pathol* 7:809-17, 1983.
3. Livolsi VA: Papillary lesions of the thyroid. En: *Surgical Pathologic of the thyroid*. 1990 Saunders Co Vol 22: Major Problems in Pathologic Series PP: 136-172.

4. Evans HL: Encapsulated papillary neoplasm of the thyroid. A study of 14 cases followed for a minimum of 10 years. *Am J Surg Pathol* 11: 592-97, 1987.
6. Chen KTK, Rosai J: Follicular variant of thyroid papillary carcinoma. A clinicopathologic of six cases. *Am J Surg Pathol* 1: 123-130, 1977.
7. Sierk AE, Askin FB, Roddick RL et al: Pediatric Thyroid cancer. *Pediatric Pathol*, 10:877-93, 1990.
8. Alboresw-Saavedra J, Gould E, Vardaman C et al: The macrofollicular variant of papillary thyroid carcinoma. *Hum pathol* 22 (12):1195, 1991.
9. Carcangiu ML, Zampi G, Pupi A, et al: Papillary carcinoma of Thyroid. A clinicopathologic study of 24 cases treated at the University of Florence, Italy. *Cancer* 55: 805-28, 1985.
10. Vickery AL, Carcangiu ML, Johannessen JV, et al: Papillary Carcinoma. *Semin Diagn Pathol*. 2:90-100, 1985.
11. Soares J, Limbert E, Sobrinho-Simoes M: Diffuse sclerosing variant of papillary thyroid carcinoma. A clinicopathologic study of 10 cases (abstract) *Pathol. Res Pract* 182: 557-558, 1987.
12. Carcangiu ML, Bianchi S: Diffuse sclerosing variant of Papillary Thyroid Carcinoma Clinicopathologic study of 15 cases. *Am J Surg Pathol* 13 (12): 1041-9, 1989.
13. Vestrid MA: Papillary Carcinoma of the Thyroid Gland with lipomatous stroma. Report of a peculiar histologic type of thyroid tumor. *Histopathologic* 10:91-100, 1986.
15. Mazzaferri EL: Papillary Thyroid Carcinoma: factors influencing prognosis and current therapy. *Semin Oncol* 14:315-32, 1987.
16. Maggiolo J, Chiossoni M, Bowley H y col: Carcinoma papilar esclerosante de tiroides. *Cir Uruguay* 64: 66-67, 1994.

Trabajo aceptado para su publicación en Junio de 1997.

Dr. Alex Acosta
Gonzalo Ramirez 2071 Ap. 702
Montevideo - Uruguay - C.P. 11.300