

Carcinoma medular esporádico de tiroides

Sporadic Medullary Thyroid Carcinoma

José Alberto Puerto Lorenzo^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-1686-1844>

Lidia Torres Ajá² <https://orcid.org/0000-0001-8335-5437>

Eslinda Cabanes Rojas³ <https://orcid.org/0000-0003-0590-0422>

¹Universidad de Ciencias Médicas de Cienfuegos, Hospital Provincial “Gustavo Aldereguía Lima”. Cienfuegos, Cuba.

*Autor para la correspondencia: jose.puerto@gal.sld.cu

RESUMEN

Introducción: El carcinoma medular de tiroides, representa aproximadamente entre el 5 - 10 % de todos los carcinomas tiroideos, aparece con más frecuencia entre los 25 y 60 años y en el sexo femenino. Se distinguen dos tipos: el esporádico (no hereditario) y el familiar (hereditario). La localización más frecuente es la unión del tercio superior de lóbulo tiroideo con el tercio medio, que es la zona de mayor concentración de células C.

Objetivo: Presentar el caso de paciente masculino operado de carcinoma medular de tiroides, tipo esporádico, en la provincia de Cienfuegos.

Caso clínico: Paciente masculino de 60 años de edad, piel blanca, que acudió a la consulta; refiere aumento de volumen del cuello acompañado de disfonía y disfagia a los alimentos sólidos. Al examen físico se constató la presencia del nódulo tiroideo. Se le realizó ultrasonido que corrobora la presencia de un nódulo en el lóbulo derecho del tiroides. La biopsia por aspiración con aguja fina informó el nódulo como sospechoso de malignidad. Se le realizó tiroidectomía total, informándose por la biopsia por parafina de la pieza como un carcinoma medular del tiroides. En la actualidad lleva 6 meses de operado con evolución favorable.

Conclusiones: El carcinoma medular de tiroides constituye una entidad rara y agresiva más frecuente en los pacientes mayores de 45 años, cuyo tratamiento de elección es la cirugía.

Palabras clave: carcinoma medular de tiroides; variedad esporádico y familiar; sospechoso de células neoplásicas; tiroidectomía total.

ABSTRACT

Introduction: Medullary thyroid carcinoma accounts for approximately 5-10% of all thyroid carcinomas. It appears more frequently at ages 25-60 years and in females. Two types are distinguished: sporadic (nonhereditary) and familial (hereditary). The most common location is the union of the upper third of the thyroid lobe to the middle third, the area with the highest concentration of C cells.

Objective: To present the case of a male patient operated on for medullary thyroid carcinoma, of sporadic type, in the Cienfuegos Province.

Clinical case: A 60-year-old male patient of white skin attended consultation. He reported an increase in neck volume accompanied by dysphonia and dysphagia for solid food. The physical examination revealed the presence of the thyroid nodule. Ultrasound was performed, which confirmed the presence of a nodule in the right lobe of the thyroid. Fine needle aspiration biopsy reported the nodule as suspicious for malignancy. A total thyroidectomy was performed, after which, paraffin biopsy of the specimen permitted to report a medullary carcinoma of the thyroid. At present, he has been operating for six months, with favorable evolution.

Conclusions: Medullary thyroid carcinoma is a rare and aggressive entity, more frequent in patients over 45 years of age, whose treatment of choice is surgery.

Keywords: medullary thyroid carcinoma; sporadic and familial varieties; suspected for neoplastic cells; total thyroidectomy.

Recibido: 11/12/2020

Aceptado: 10/01/2021

Introducción

El cáncer de tiroides es poco frecuente, representa aproximadamente el 1 - 2 % del total de las neoplasias malignas.^(1, 2) El carcinoma medular de tiroides (CMT) es uno de los cuatro tipos principales de cáncer de la glándula tiroidea y representa aproximadamente entre el 5 - 10 % de todos los carcinomas tiroideos, aparece con más frecuencia entre los 25 y 60 años, así como en el sexo femenino.⁽¹⁾

El carcinoma medular tiroideo (CMT) es una neoplasia derivada de las células parafoliculares o células C, llamado también carcinoma sólido, carcinoma hialino o carcinoma de células C, responsable de aproximadamente un 13,4 % de muertes asociadas a cáncer de tiroides.⁽¹⁾

El comportamiento biológico y el pronóstico de estos tumores son variables. La supervivencia global en el CMT es del 75 - 85 % a los 10 años del diagnóstico.⁽¹⁾

Desde el punto de vista clínico se distinguen dos tipos:^(1,3)

- El CMT esporádico (no hereditario) se presenta en el 75 % al 80 % de los casos, afecta a individuos alrededor de los 45 años, tiende a ser unilateral.^(1,4,5)
- El CMT familiar (hereditario) representa del 20 al 25 % de los casos, afecta a individuos alrededor de los 35 años, tiende a ser multicéntrico y bilateral. Este último a su vez, presenta tres tipos de CMT hereditarios: la neoplasia endocrina múltiple IIa (NEM IIa), caracterizada por la presencia de CMT bilateral, feocromocitoma e hiperparatiroidismo; la NEM IIb, que incluye CMT, feocromocitoma, neuromas cutáneos con hábito marfanoide y el CMT familiar, sin otros tumores asociados.^(1,4)

El CMT suele presentarse como un nódulo firme y consistente, de lento crecimiento, se origina en la derivación neuroectodermal del cuarto arco branquial.⁽⁶⁾ La localización más frecuente es la unión del tercio superior de lóbulo tiroideo con el tercio medio, que es la zona de mayor concentración de

células C. Los casos esporádicos suelen ser únicos; por el contrario, los hereditarios tienen mayor tendencia a la multifocalidad. Habitualmente no causan dolor, aunque en algunas ocasiones puede estar presente, así como síntomas de disfagia y ronquera. En ocasiones el principal síntoma es la diarrea, fundamentalmente en los casos que muestran metástasis a distancia en el momento del diagnóstico.⁽⁷⁾

El CMT familiar (35 %), en el que solo se hereda esta patología, sin enfermedades endocrinas asociadas. Se ha observado su asociación a mutaciones del protooncogén RET del cromosoma 10, que tiene una herencia autosómica dominante. Esta mutación también se encuentra presente en el 85 % de los CMT familiares.⁽⁷⁾

El diagnóstico de CMTF debe ser sospechado en familias con más de 10 miembros afectados con CMT y donde exista un seguimiento clínico exhaustivo que descarte la existencia de otros tumores característicos de NEM2, principalmente en mayores de 50 años. Sin embargo, en familias de tamaño pequeño o con una sola generación de afectados en las que no sea posible completar dichos criterios, el diagnóstico de CMTF se establece por la presencia de CMT en 4 miembros de la familia sin otra manifestación clínica de NEM2A, como hiperparatiroidismo o feocromocitoma.^(4,7,8)

En el diagnóstico también pueden manifestarse signos locales, derivados de las metástasis a distancia sobre órganos como el hígado, hueso o pulmón. Para el diagnóstico son indispensables el examen clínico, el ultrasonido, la citología por punción con aguja fina, la determinación de calcitonina y, en ocasiones, técnicas especiales de medicina nuclear.^(1,9)

El manejo de estos casos debe ser multidisciplinario, acompañado de una asesoría genética adecuada, importante para el seguimiento del paciente y sus familiares, incluyendo el estudio genético de RET para la identificación de portadores asintomáticos en riesgo, exámenes físicos periódicos, estudios de imágenes anuales, dosificación de calcitonina sérica.⁽⁹⁾

El tratamiento de elección es la cirugía y resulta importante acompañar la tiroidectomía total de un vaciamiento ganglionar central del cuello y, en ocasiones, bilateral, debido a que en un 50 - 70 % de los casos existen metástasis

hacia los ganglios linfáticos regionales en el momento de su presentación. Las localizaciones más habituales de metástasis son el hígado, el pulmón y el hueso. Aproximadamente el 45 % de los pacientes con CMT presentan metástasis hepática.^(10,11,12)

En esta entidad, aunque se considera poco sensible a la radioterapia, se recomienda esta variedad de tratamiento en pacientes inoperables, así como en la enfermedad residual micro y macroscópica después de la cirugía. Igualmente está indicada sobre cuello y mediastino con niveles altos de calcitonina, sin evidencia de enfermedad residual, o de forma paliativa.^(13,14,15) El objetivo con la realización del trabajo fue presentar el caso de paciente masculino operado de carcinoma medular de tiroides, tipo esporádico, en la provincia de Cienfuegos, por lo poco frecuente de esta entidad, lo consideramos de interés científico.

Presentación de caso

Se presenta el caso de un paciente del sexo masculino, de 60 años de edad, procedencia rural, con antecedentes de ser fumador inveterado e hipertenso con tratamiento, que refirió haber presentado desde hacía unos años aumento de volumen del cuello acompañado de disfonía y disfagia a los alimentos sólidos.

Al examen físico se constató la presencia de una tumoración que ocupaba la región antero-lateral derecha del cuello, de aproximadamente 5 a 6 cm de diámetro, dicha tumoración era movable con la deglución y de consistencia suave y blanda, (Fig. 1). Este paciente no presentaba adenopatías.



Fig.1- Vista lateral del cuello donde se observa el aumento de volumen.

Al paciente se le realizaron los siguientes complementarios:

- Hemoglobina: 12,3 g/l.
- Hematocrito: 0,41.
- Glucemia 4,8 mmol/L.
- Creatinina: 98 mmol/L.
- Triyodotironina T3: 1,2 nmol/L.
- Tiroxina T4: 119 nmol/L.
- Tirotropina TSH: 1,6 mU/L.

Además, se le realizó, ultrasonografía del tiroides y se observó la glándula tiroidea aumentada de tamaño con textura heterogénea, a expensas del lóbulo derecho, observándose de aspecto nodular, ocupado en su totalidad por una imagen hiperecogénica de bordes irregulares, con halo ecolúcido incompleto de 41 x 38 mm, con microcalcificaciones centrales y periféricas, a una distancia de 13 mm de la piel. El lóbulo izquierdo se encontraba de tamaño normal. No se observaron adenopatías en regiones laterales del cuello.

En la radiografía de tórax (vista anteroposterior) se observaron signos de enfisema pulmonar dado por aumento de los espacios intercostales y costillas horizontalizadas.

La biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) dio como resultado con la utilización de la clasificación de Bethesda, la cual informó: Citología sospechosa de células neoplásicas con extendido celular, atipia y ausencia de coloide. El paciente continuó con la disfonía, la disfagia y el aumento de volumen, por lo que se decidió la cirugía, se le realizó tiroidectomía total, (Fig. 2 y 3).



Fig. 2- Momento de la exéresis del tumor.



Fig. 3- Pieza quirúrgica ya extraída.

La biopsia por parafina informó como resultado un Carcinoma Medular del Tiroides en el lóbulo derecho.

Discusión

El carcinoma medular de tiroides es una neoplasia poco frecuente en nuestro medio^(1,2) El caso se trata de un carcinoma medular de tipo esporádico, en el que no se encontraron signos de un síndrome paraneoplásico.

El carcinoma medular del tiroides, según su forma clínica, puede aparecer en diferentes edades. En la forma familiar aparece en edades más tempranas, mientras que en la forma esporádica aparece más tardíamente,^(1,4) lo cual se pudo apreciar en este paciente estudiado.

Los casos esporádicos generalmente se manifiestan como una masa en el cuello, algunas veces asociada con efectos locales como disfagia o ronquera.^(1,6) En este caso estudiado el paciente refirió como síntomas acompañante disfagia y disfonía. El carcinoma medular usualmente se localiza en la porción media y mitad superior de la glándula tiroides.⁽⁷⁾ En el presente caso el carcinoma ocupaba solo el lóbulo derecho tiroideo en su totalidad, lo que se ha corroborado en otros estudios.^(1,3,4)

Las neoplasias esporádicas tienden a originarse en un lóbulo; por el contrario la bilateralidad y multiplicidad son comunes en los casos familiares.^(1,4,5)

En estudios internacionales se plantea que aproximadamente el 50 % de los pacientes con CMT se presentan en etapas iniciales de la enfermedad, con la lesión limitada a la glándula tiroidea.^(11,12)

La mayoría de los pacientes con esta enfermedad se diagnostican en etapas tempranas, pues la glándula tiroidea está ubicada en la región central y anterior del cuello, lo que la hace accesible a la palpación y de fácil observación tanto para el paciente, como para el médico.^(12,13)

En este paciente se realizó el diagnóstico en estadios iniciales de la enfermedad, donde al examen físico, el nódulo en el lóbulo derecho fue notablemente palpable, lo cual coincide con la bibliografía consultada.⁽¹³⁾

Los factores de buen pronóstico son: la edad joven, sexo femenino, forma familiar, microcarcinoma y entre los de mal pronóstico están: estadio avanzado, edad adulta, metástasis ganglionar cervical, sexo masculino, formas esporádicas, alta actividad mitótica, tipo histológico de células pequeñas, pérdida de los alelos de genes supresores tumorales.⁽¹⁴⁾ En este paciente entre los factores de mal pronóstico podemos mencionar el sexo masculino y la edad avanzada.

El tratamiento primario es la cirugía con tiroidectomía total con linfadenectomía ganglionar cervical, la recurrencia local es del 35 % en los pacientes.^(11,12) El paciente del presente caso no presentó adenopatías, motivo por el que solo fue sometido a tiroidectomía total. Actualmente el paciente lleva 6 meses de operado con evolución favorable.

Consideraciones finales

El carcinoma medular del tiroides es poco frecuente pero agresivo localmente, asociado a altos índices de persistencia y recidiva, aunque los pacientes viven por largos períodos. La presencia del nódulo tiroideo unilateral fue la forma de presentación clínica más común. Más frecuente en mayores de 45 años y ante su sospecha realizar el estudio adecuado en el preoperatorio con el objetivo de planificar el tratamiento oportuno.

Referencias bibliográficas

1. Medina González Y, Sotolongo Veliz Y, Ortiz Reyes RM, Alfonso Estévez D, Oliva González JP. Carcinoma medular del tiroides. Estudio descriptivo de 20 años. Revista Electrónica Dr. Zoilo E. Marinello Vidaurreta. 2014 [acceso 05/04/2020];39(4). Disponible en: <http://revzoilomarinaldo.sld.cu/index.php/zmv/article/view/265/451>
2. Konstantinidis A, Stang M, Román SA, Sosa JA. Surgical management of medullary thyroid carcinoma. Updates Surg. 2017;13:344-46. DOI: <https://dx.doi.org/10.1007/s13340-017-0443>
3. Morlán Herrador L, de Arriba A, Miguel G, Ferrer M, Labarta JI. Estudio de carcinoma medular de tiroides a partir de un caso índice. Arch Argent Pediatr. 2016 [acceso 05/04/2020];114(6):421-4. Disponible en: <https://www.sap.org.ar/docs/publicaciones/archivosarg/2016/v114n6a23.pdf>,
4. Barletta Carrillo C, Poterico JA, Barrionuevo Cornejo C, Casavilca S, Pinedo Cárdenas A, Quispe Santibáñez I, et al. Cáncer Medular de Tiroides familiar: reporte de un caso y revisión de la literatura. Revista de la Facultad de Ciencias Médicas. 2018 [acceso 05/04/2020];75(4):303-9. Disponible en: <https://revistas.psi.unc.edu.ar/index.php/med/article/view/20947/22541>
5. Macías García L, Jurado Escámez P, Porrás Hidalgo V. Carcinoma epidermoide de laringe sincrónico con carcinoma medular de tiroides. Presentación de un caso. Revista Española de Patología. 2016 [acceso 05/04/2020];49(3):195-9. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/playContent/1-s2.0-S1699885515000975?returnurl=null&referrer=null>
6. Laberiano-Fernández C, Somocurcio-Peralta J. Carcinoma papilar y medular de tiroides simultáneo. Reporte de Caso. Rev. Cuerpo Méd. 2015 [acceso 05/04/2020];8(4):226-30. Disponible en: <http://www.cmhnaaa.org.pe/ojs/index.php/rcmhnaaa/article/view/163/139>
7. Cabrera Martín MN, Pasamontes Pingarrón JA, Carreras Delgado JL. Procedimientos diagnósticos de Medicina Nuclear en el carcinoma medular de tiroides. Madrid: Rev. Cáncer. 2013 [acceso 05/04/2020];19(4):171-79. Disponible en:

https://www.researchgate.net/profile/Maria_Nieves_Martin/publication/279202469_Procedimientos_diagnosticos_deMedicina_Nuclear_en_el_carcinoma_medular_de_tiroides/links/558ff54e08ae47a3490ebb4c.pdf

8. Wells SA, Pacini F, Robinson BG, Santoro M. Múltiple endocrine neoplasia type 2 and familial medullary thyroid carcinoma: an update. *J Clin Endocrinol Metab.* 2013;98(8):3149-64. DOI: <https://doi.org/10.1210/jc.2013-1204>

9. Posada Torres JA. Morbilidad asociada al tratamiento quirúrgico primario en cáncer medular. [Tesis para obtener el título de subespecialista en cirugía oncológica]. Universidad Nacional Autónoma de México. 2013 [acceso 05/04/2020]. Disponible en: <http://incanmexico.org/incan/docs/tesis/2014/subespecialidad/Tesis%20CO%20Posada.pdf>

10. López Gómez J, Medina Ornelas S, Salazar Álvarez MA, Álvarez Bojórquez M., Zaragoza Cruz N, Melchor Ruan J, et al. Resección hepática radioguiada con 18F-DOPA en un paciente con carcinoma medular de tiroides metastásico. *Rev. Esp. Med. Nuc e Imagen Molecular.* 2018 [acceso 05/04/2020];37(4):244-9. Disponible en: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/playContent/1-s2.0-S2253654X17302172?returnurl=null&referrer=null>

11. Fuenzalida R, Vial I, Rojas V, Pizarro F, Puebla V, Vial G, et al. Cirugía profiláctica en cáncer medular de tiroides hereditario. *Rev. Chi. Cir.* 2017 [acceso 05/04/2020];69(3):268-72. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-chilena-cirugia-266-pdf-S0379389316301594>

12. Pulgar D, Jans J, Petric M, León A, Camus M, Goñi I, et al. Cáncer medular de tiroides: experiencia quirúrgica en 10 años. *Rev Méd Chile.* 2013 [acceso 05/04/2020];141:1395-401. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-98872013001100005&lng=es&nrm=iso

13. Martins AM, Capela J. Carcinoma Medular da Tiroide perspectiva após as guidelines de 2015 da ATA. *Rev. Port. de Cirurgia.* 2017 [acceso 05/04/2020];(43):11-28. Disponible en: <https://revista.spcir.com/index.php/spcir/article/view/633>

14. Wells SA, Asa SL, Dralle H, Elisei R, Evans DB, Gagel RF, et al. American Thyroid Association Guideline. Task force on Medullary Thyroid Carcinoma.

Revised American Thyroid Association guideline for the management of medullary thyroid carcinoma. *Thyroid*. 2015;25:267-610. DOI: <http://dx.doi.org/10.1089/thy.2014.0335>

15. Kim BH, Kim IJ. Recent updates on the management of medullary thyroid carcinoma. *Endocrinol Metab*. 2016;31:392-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.3803/EnM.2016.31.3.392>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

José Alberto Puerto Lorenzo y Lidia Torres Ajá: Idea conceptual.

José Alberto Puerto Lorenzo: Análisis estadístico.

José Alberto Puerto Lorenzo, Lidia Torres Aja, y Eslinda Cabanes Rojas: Revisión de la literatura.

José Alberto Puerto Lorenzo y Lidia Torres Ajá: Redacción del artículo.

Lidia Torres Ajá: Revisión crítica.