

## Carcinoma papilar en el seno de un quiste tirogloso

R. BARRIGA SÁNCHEZ, E. MARTÍN PÉREZ,  
E. LARRAÑAGA BARRERA y V. ESCORIAL HERNÁNDEZ

*Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo.  
Hospital Universitario de la Princesa. Madrid. España.*

El quiste del conducto tirogloso es la enfermedad congénita cervical más frecuente (7% de la población general); son generalmente benignos, pero en un 1% de los casos pueden aparecer cambios neoplásicos, sobre todo en personas mayores de 40 años. El carcinoma papilar es el diagnóstico histopatológico más frecuente y se presenta habitualmente como una masa asintomática en la línea media del cuello.

La punción-aspiración con aguja fina es el test más efectivo para su detección, con un porcentaje diagnóstico del 75%. Las técnicas de imagen, generalmente, no son útiles para el diagnóstico de cambios neoplásicos de forma preoperatoria, pero algunos hallazgos en la TC permiten sospechar malignidad.

La resección del quiste y del conducto tirogloso (técnica de Sistrunk) junto con la tiroidectomía total y la linfadenectomía cervical es el tratamiento recomendado. Este tratamiento radical facilita la ablación con yodo radiactivo y el seguimiento posquirúrgico mediante la medida de la tiroglobulina sérica.

Todos los pacientes deben recibir tratamiento con L-T4 a dosis supresoras de la hormona tirotrópica (TSH).

Se presentan 4 casos de carcinoma papilar, que apareció en el seno de un quiste tirogloso, y una revisión de la bibliografía acerca del diagnóstico y los aspectos terapéuticos de esta enfermedad.

### PAPILLARY CARCINOMA WITHIN A THYROGLOSSAL DUCT CYST

**Thyroglossal duct cysts are the most common congenital cervical abnormality, affecting 7% of the population. Most of these cysts are benign, but 1% may undergo neoplastic change, usually in individuals aged more than 40 years old. Papillary carcinoma is the most frequent histopathological diagnosis and usually presents as an asymptomatic mass in the midline of the neck.**

**Fine-needle aspiration biopsy is the most effective diagnostic test with a diagnostic rate of 75%. Diagnostic imaging techniques are usually unable to diagnose malignant disease preoperatively, although some computed tomography findings may lead to suspicion of malignancy.**

**Resection of the cyst and of the entire thyroglossal tract (Sistrunk procedure) together with total thyroidectomy and lymph node dissection is recommended. This radical therapeutic approach facilitates subsequent ablation with radioactive iodine and postsurgical follow-up with serum thyroglobulin measurement. All patients should receive suppressive doses of thyroid hormone.**

**We present four cases of papillary carcinoma occurring in a thyroglossal duct cyst and provide a review of the literature on the clinical, diagnostic and therapeutic aspects of this entity.**

*Key words:* Papillary carcinoma. Thyroglossal duct cyst. Fine-needle aspiration biopsy. Sistrunk procedure. Total thyroidectomy. Cervical lymphadenectomy.

El conducto tirogloso es un tracto que comunica la glándula tiroidea con la faringe. La glándula tiroidea se presenta en el embrión como un pequeño segmento de endodermo en el suelo de la faringe entre el primer y el segundo arco branquiales; comienza su descenso hacia la séptima semana del desarrollo del embrión en forma de tubérculo bilobulado, y queda comunicado con el suelo de la boca a través del conducto tirogloso que desaparece hacia la décima semana. El quiste del conducto tirogloso, que se encuentra en estrecha relación con el hueso hioides, está causado por la persistencia de dicho conducto<sup>1-4</sup>.

El quiste del conducto tirogloso es la enfermedad congénita cervical más frecuente, que aparece aproximadamente en el 7% de la población general. Habitualmente se presenta en la infancia, produ-

*Palabras clave:* Carcinoma papilar. Quiste tirogloso. PAAF. Técnica de Sistrunk. Tiroidectomía total. Linfadenectomía cervical.

Correspondencia: Dra. R. Barriga Sánchez.  
Cruz del Sur, 30, Bloque C, 6.º G. 28007 Madrid. España.  
Correo electrónico: rbs64@hotmail.com

Manuscrito recibido el 17-6-2002; aceptado para su publicación el 18-11-2002.

ciendo síntomas antes de los 5 años de edad. La clínica de presentación más frecuente es como una masa cervical que aparece en la línea media del cuello, que se eleva con la protrusión de la lengua y con la deglución. En el 67% de los casos se encuentra por delante del hueso hioides; no obstante, puede localizarse en el 10-24% de los casos, lateralmente, sobre todo a la izquierda<sup>1,3-5</sup>.

La mayoría de las veces se trata de una enfermedad benigna, pero en el 1% de los casos se producen cambios neoplásicos, principalmente en personas mayores de 40 años de edad, siendo el carcinoma papilar el más frecuente de ellos (78-85%), seguido por el carcinoma de células escamosas (5%). Ocasionalmente se han descrito casos de carcinoma de células de Hurthle y la concurrencia de carcinoma papilar y escamoso<sup>1,2,4,7</sup>.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Revisamos 4 casos de carcinoma papilar en el seno de un quiste tirogloso, así como su diagnóstico y tratamiento, destacando el papel de la punción-aspiración con aguja fina (PAAF) en el diagnóstico preoperatorio.

En todos los casos se palpa una masa cervical firme en la línea media del cuello, y en 3 de ellos se palpan adenopatías cervicales.

En todos los casos se realiza PAAF, que tiene valor diagnóstico en el 75% de los casos, completándose el estudio diagnóstico con técnicas de imagen (TC cervical, ecografía cervical y gammagrafía tiroidea) según el caso. Se realiza un estudio anatomopatológico de todas las piezas.

El tratamiento realizado en todos los casos consiste en la resección del quiste y el conducto tirogloso (técnica de Sistrunk), una tiroidectomía total y una linfadenectomía. Se completa el tratamiento con <sup>131</sup>I a dosis terapéuticas y tratamiento hormonal supresor de la TSH.

### Casos clínicos

#### Caso 1

Mujer de 40 años de edad, con antecedentes personales de poliposis nasal, rinitis, asma intrínseco (tríada ASA) y alergia a los analgésicos del grupo AINE, que consulta por una masa cervical (2 × 2 cm) en la línea media que se desplaza con la deglución. En la exploración física presenta una masa sólida de 4 × 4 cm, compatible con adenopatía en la cadena yugular interna. No se palpa la glándula tiroidea.

*Exploraciones complementarias.* La TC cervical revela la presencia de un nódulo supraclavicular izquierdo, adenopatías laterocervicales altas bilaterales y glándula tiroidea normal. La gammagrafía tiroidea es normal. La PAAF del nódulo cervical anterior es sugestiva de un quiste del conducto tirogloso con proliferación celular de tipo epitelio folicular, sospechosa de carcinoma papilar.

En el tratamiento quirúrgico se lleva a cabo la resección del quiste tirogloso y el conducto tirogloso, la sección del hueso hioides, una tiroidectomía total y una linfadenectomía funcional bilateral y central.

La anatomía patológica de la pieza revela la presencia de

un carcinoma papilar de tiroides sobre un quiste del conducto tirogloso que no alcanza los bordes de la resección, una metástasis ganglionar de carcinoma papilar y la glándula tiroidea sin alteraciones histológicas.

A los 3 meses y al año de la cirugía se precisan dosis terapéuticas de <sup>131</sup>I por pequeños restos de tejido tiroideo, estando la TSH suprimida por la administración de tiroxina y la tiroglobulina dentro de valores de la normalidad.

#### Caso 2

Mujer de 49 años de edad, con antecedentes personales de colecistectomía y depresión en tratamiento médico. Presenta una tumoración en la región cervical alta, de consistencia firme, no dolorosa, de 4 meses de evolución y adenopatías palpables en ambas cadenas yugulares.

*Exploraciones complementarias.* La ecografía cervical demuestra un quiste de conducto tirogloso y dos nódulos con calcificaciones en la glándula tiroidea. Mediante la TC cervical se observan imágenes nodulares de 1,5 cm bajo el tiroides, una adenopatía de 1,5 cm en la cadena yugular derecha alta y la glándula tiroidea normal. La PAAF del quiste tirogloso demuestra un frotis con células compatibles con carcinoma papilar.

Se realiza la extirpación del tumor tirogloso con hueso hioides, la extirpación del conducto tirogloso, una tiroidectomía total y una linfadenectomía bilateral y del compartimiento central.

En la anatomía patológica se diagnostica un carcinoma papilar de tiroides sobre el conducto de tejido tiroideo que no infiltra márgenes quirúrgicos, ganglios linfáticos con metástasis de carcinoma papilar, médula ósea con infiltrados linfocitarios paratrabeculares e intertrabeculares CD 20+ y glándula tiroidea sin alteraciones histológicas.

Se completa el tratamiento con yodo radiactivo y L-T4 a dosis frenadoras de la TSH.

#### Caso 3

Mujer de 65 años de edad, con antecedentes personales de apendicectomía, hipertensión arterial e hipercolesterolemia, que presenta una tumoración cervical media asintomática, de 2 años de evolución.

*Exploraciones complementarias.* La ecografía cervical demuestra una lesión quística paramedial de 2,1 × 1,3 cm, compatible con un quiste tirogloso y una glándula tiroidea de tamaño y ecogenicidad dentro de la normalidad. En la PAAF se demuestra un frotis compatible con un quiste tirogloso.

Se realiza la extirpación del quiste tirogloso. En la anatomía patológica de la pieza se halla un carcinoma papilar sobre el tejido tiroideo en el seno del quiste tirogloso, por lo que se completa el estudio tiroideo para descartar la presencia de un carcinoma papilar de la glándula tiroidea y ganglios linfáticos. Se realiza una TC cervical que revela la presencia de una pequeña imagen nodular de 0,5 cm en el lóbulo izquierdo tiroideo, que es hipocaptante.

Se realiza tiroidectomía total, y en el estudio anatomopatológico de la pieza se evidencian varios focos de microcarcinoma papilar. Este caso se podría catalogar como lesión metastásica.

#### Caso 4

Mujer de 52 años de edad, sin antecedentes personales de interés, que presenta un nódulo de 3 cm duro, móvil con la deglución y adherido a planos profundos en la región anterior del cuello, de 5 meses de evolución, crecimiento rápido, doloroso a la palpación y sin sintomatología compresiva. Se palpan adenopatías en la cadena yugular derecha.

*Exploraciones complementarias.* La gammagrafía tiroidea demuestra un tiroides de tamaño normal con captación normal de radioyodo. En la ecografía cervical se observa un nódulo compatible con un quiste tirogloso. La TC cervical revela una lesión de predominio quístico en la línea media, de unos 2,5 cm, con centro hipodenso; llama la atención la presencia de una zona que capta contraste de una forma densa y nodular en el centro de la masa y adenopatías de tamaño significativo en la cadena yugulodigástrica. La PAAF del nódulo demuestra una citología compatible con un carcinoma papilar de tiroides.

En el tratamiento quirúrgico se lleva a cabo la extirpación del quiste tirogloso, el conducto tirogloso y el hueso hioides, así como una tiroidectomía total y una linfadenectomía funcional derecha.

Mediante la anatomía patológica se evidencia un carcinoma papilar de tiroides sobre el quiste del conducto tirogloso, una tiroiditis crónica linfocitaria y la metástasis de carcinoma papilar en 3 de 9 ganglios linfáticos aislados.

Se administra una dosis terapéutica (150 mCi) de <sup>131</sup>I. No existe evidencia de recidiva en controles posteriores.

## DISCUSIÓN

La clínica de presentación del carcinoma del conducto tirogloso es similar a la de los quistes benignos, en forma de masa asintomática en el 70% de los casos, pero en otros puede aparecer como ronquera, disfagia o pérdida de peso. A pesar de que el quiste tirogloso aparece principalmente en la infancia, los cambios neoplásicos se presentan sobre todo en adultos mayores de 40 años. No existe diferencia en la distribución por sexos en el caso de quistes tiroglosos benignos, mientras que la patología maligna aparece con mayor frecuencia en las mujeres que en los varones (en una relación de 1,5:1).

La etiología del carcinoma papilar del conducto tirogloso no está clara. Uno de los factores de riesgo implicados, según McGuirt y Marshall, es la exposición previa a la radiación, como sucede con el carcinoma papilar de tiroides<sup>4,8</sup>.

Los criterios para el diagnóstico de carcinoma papilar primario de quiste tirogloso, según Widström et al<sup>9</sup>, son: la identificación histológica del quiste de conducto tirogloso –que demuestra que el conducto o el quiste tienen una envoltura epitelial con folículos tiroideos normales en la pared del quiste–, la existencia de tejido tiroideo normal adyacente al tumor y la ausencia de carcinoma primario en la glándula tiroides. Sin embargo, para otros autores, como Judd y Nuttal, los carcinomas del conducto tirogloso constituyen metástasis de tumores de origen tiroideo<sup>1,9-11</sup>.

El origen del carcinoma papilar primario del con-

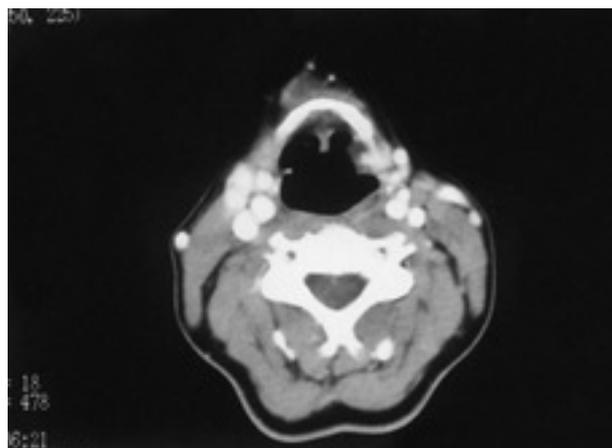


Fig. 1. Imagen de un quiste tirogloso en una TC cervical.

ducto tirogloso parecen ser, según LiVolsi et al<sup>13</sup>, los islotes de tejido tiroideo que se encuentran adyacentes al quiste tirogloso; en cambio, el origen del carcinoma escamoso parece ser la misma pared del quiste<sup>4,12,13</sup>.

El pronóstico del carcinoma papilar de tiroides es similar al del carcinoma papilar de la glándula tiroides y se considera benigno, mientras que el pronóstico del carcinoma escamoso es mucho peor, por tratarse de un tumor más agresivo<sup>4</sup>.

El diagnóstico del carcinoma papilar en el seno de un quiste tirogloso se debe realizar, en primer lugar, mediante la exploración física, donde se palpa una masa en la línea media del cuello no dolorosa que se eleva con la deglución y la protrusión de la lengua, de consistencia mayor que el quiste benigno, y acompañada frecuentemente de adenopatías en las cadenas yugulares. En 3 de los 4 casos descritos se encontraron adenopatías en las cadenas yugulares internas, y en uno de ellos de tipo bilateral.

Se debe realizar una TC preoperatoria ante un quiste tirogloso siempre que exista sospecha de malignidad (fig. 1). Se ha descrito la utilidad de la PAAF en el diagnóstico preoperatorio en un 53% de los casos. En el resto ha sido necesario el estudio anatomopatológico posquirúrgico para establecer el diagnóstico. Cabe destacar que en nuestra serie la PAAF fue diagnóstica en un 75% de los casos, lo que demuestra que los hallazgos citológicos son compatibles con el carcinoma papilar del quiste tirogloso e influyen en el planteamiento quirúrgico a llevar a cabo. Por ello, consideramos que la PAAF es la prueba diagnóstica más efectiva<sup>4</sup>.

Para el diagnóstico del carcinoma de células escamosas del conducto tirogloso deben presentarse todos los criterios propuestos por White y Talbert: la localización clásica del conducto tirogloso, la exclusión de otros carcinomas, la presencia de tejido tiroideo normal, la invasión por el tumor de los tejidos circundantes y la existencia de una zona de transición entre el quiste tirogloso normal y el carcinoma de células escamosas invasivo<sup>12,15</sup>.

El tratamiento de los carcinomas del conducto tiro-

gloso sigue siendo un tema controvertido. Según Ewing et al<sup>5</sup>, la técnica de Sistrunk (resección del quiste tirogloso simple junto con la hioidectomía parcial) es suficiente para el tratamiento de los carcinomas del conducto tirogloso, excepto en los casos en los que existe una afección concomitante de la glándula tiroidea con patología tumoral maligna, en cuyo caso sí se considera indicada la tiroidectomía. Walton et al<sup>4</sup>, en cambio, proponen un esquema de tratamiento basado en el grado del tumor y diseminación:

1. La técnica de Sistrunk es la técnica estándar de tratamiento.

2. Si el tiroides y los nódulos linfáticos son macroscópicamente normales durante la técnica de Sistrunk, conviene realizar una TC posquirúrgica, mientras que si la TC no es normal, existen nódulos tiroideos palpables o se identifica una masa durante la cirugía, se recomienda realizar una tiroidectomía. Si se necesita realizar una tiroidectomía, está indicada la ablación con yodo radiactivo posquirúrgico.

3. Si los nódulos linfáticos son positivos y unilaterales, será suficiente realizar una disección simple del cuello.

4. Si existe recurrencia local o metástasis, se deberá considerar una nueva cirugía, el uso de yodo radiactivo y radiación posquirúrgica.

5. Se recomienda la supresión tiroidea mediante el uso de T4 (L-tiroxina) a dosis supresoras de TSH. La TSH se debe de mantener en valores inferiores a 0,1 mU/ml.

6. Los pacientes deben ser revisados cada 6 meses durante el primer año, y luego de forma anual<sup>4,5</sup>.

A pesar de esto, nosotros consideramos que el tratamiento del carcinoma papilar en el seno de un quiste tirogloso debe ser similar al llevado a cabo en el caso del carcinoma papilar de la glándula tiroidea; por tanto, a la técnica de Sistrunk asociamos una tiroidectomía total. Así, se facilita la ablación del tejido tiroideo remanente o de metástasis distantes a la lesión con yodo radiactivo y también el seguimiento del paciente mediante la medición de la concentración de tiroglobulina en suero. La medición de los valores de tiroglobulina, en el caso de una tiroidectomía subtotal, no resulta útil.

Consideramos que la linfadenectomía cervical está indicada siempre que existan metástasis en los nódulos linfáticos.

El tratamiento con yodo radiactivo adyuvante y la supresión de la TSH con T4 está indicado en todos los casos, pero para ello es necesario realizar una resección del quiste tirogloso junto con una tiroidectomía total<sup>1,16</sup>.

## CONCLUSIONES

Ante la presencia de un quiste tirogloso en un adulto, se debe proceder, en primer lugar, a la exploración física completa, acompañada de una serie de

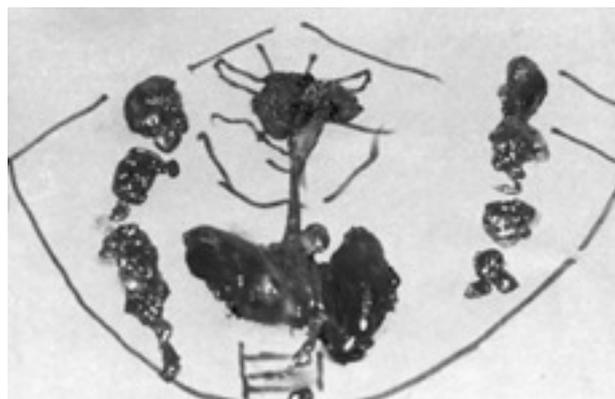


Fig. 2. Pieza quirúrgica: quiste y conducto tirogloso, tiroidectomía total y linfadenectomía cervical.

pruebas complementarias que incluyen TC cervical y PAAF preoperatoria del quiste, siendo esta última prueba decisiva para el tratamiento quirúrgico a llevar a cabo.

Consideramos que la forma más adecuada de tratamiento incluye la técnica de Sistrunk (resección del quiste junto con porción de hueso hioides y del conducto tirogloso hasta el suelo de la boca), la tiroidectomía total, la linfadenectomía (siempre que exista una afección metastásica de los nódulos linfáticos cervicales) y la ablación de restos tiroideos con <sup>131</sup>I, junto con un tratamiento hormonal a dosis frenadoras de la TSH (fig. 2).

El motivo de realizar una tiroidectomía total frente a resecciones más conservadoras se basa en la facilidad de ablación de los restos tiroideos y del seguimiento del paciente mediante la medición de tiroglobulina en suero.

No existen series en la bibliografía con un seguimiento suficientemente largo como para conocer el pronóstico de esta enfermedad.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Martín-Pérez E, Larrañaga E, Marrón C, Monje F. Primary papillary carcinoma arising in a thyroglossal duct cyst. *Eur J Surg* 1997;163:143-5.
2. Jung Yang Y, Haghiri 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.
3. Pacheco Ojeda L, Caiza Sánchez A, Martínez AL. Quistes del conducto tirogloso. *Acta Otorrinolaring Esp* 1999;50:531-3.
4. Walton BR, Koch E, Pharm D. Presentation and management of a thyroglossal duct cyst with a papillary carcinoma. *Shouth Med J* 1997;90:758-61.
5. Ewing CA, Kornblut A, Greeley C, Manz H. Presentations of thyroglossal duct cysts in adults. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1999;256:136-8.
6. Kennedy TL, Whitaker M, Wadhi G. Thyroglossal duct cysts in adults. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1999;256:136-8.
7. Maziak D, Borowy ZJ, Deitel M, Jaksic T, Ralph-Edwards A.

**Barriga Sánchez R, et al. Carcinoma papilar en el seno de un quiste tirogloso**

- Management of papillary carcinoma arising in thyroglossal-duct anlage. *JCC* 1992;35:522-5.
8. McGuirt W, Marshall R. Post irradiation carcinoma in thyroglossal duct remnant: follicular variant of papillary thyroid carcinoma. *Head Neck Surg* 1980;38:36-40.
  9. Widström A, Magnusson P, Halberg O, Hellqvist H, Riiber H. Adenocarcinoma originating in the thyroglossal duct. *Ann Otol Rhino Laryngol* 1976;85:286-90.
  10. Judd ES. Thyroglossal-duct cyst and sinuses. *Surg Clin North Am* 1963;43:1023-32.
  11. Nuttal FQ. Cystic metastases from papillary adenocarcinoma of the thyroid with comments concerning carcinoma associated with thyroglossal remnants. *Am J Surg* 1965;109:978-96.
  12. Deshpande A, Bobhate SK. Squamous cell carcinoma in thyroglossal duct cyst. *J Laryngol Otol* 1995;109:1001-4.
  13. LiVolsi VA, Perzin KH, Savetsky L. Carcinoma arising in median ectopic thyroid (including thyroglossal duct tissue). *Cancer* 1974;34:1303-15.
  14. Karl TK, Chen MD. Cytology of thyroglossal cyst papillary carcinoma. *Diagnostic Cytopathology* 1992;9:318-21.
  15. White IL, Talbert WM. Squamous cell carcinoma arising in thyroglossal duct remnant cyst epithelium. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1982;90:25-31.
  16. Weiss SD, Orlich CC. Primary papillary carcinoma of a thyroglossal duct cyst: report of a case and literature review. *Br J Surg* 1991;78:87-9.