

2. Lachmann HJ, Goodman HJ, Gilbertson JA, Gallimore JR, Sabin CA, Gillmore JD, et al. Natural history and outcome in systemic AA amyloidosis. *N Engl J Med*. 2007;356:2361–71.
 3. López Gallardo G, Palma Moya M, Delgado del Rey M, Corrales Arroyo MJ, Martín Dávila F, Aguirre Sánchez-Covisa M. Bocio amiloide secundario a enfermedad de Crohn. *Endocrinol Nutr*. 2009;56:384–6.
 4. Pinés Corrales PJ, Martínez Bermejo E, De la Calle Blasco H. Bocio amiloide secundario a enfermedad de Crohn. *Endocrinol y Nutr*. 2007;54:283.
 5. Villa F, Dionigi G, Tanda ML, Rovera F, Boni L. Amyloid goiter. *Int J Surg*. 2008;6:S16–8.
 6. Goldsmith JD, Lai ML, Daniele GM, Tomaszewski JE, LiVolsi VA. Amyloid goiter: Report of two cases and review of the literature. *Endocr Pract*. 2000;6:318–23.
 7. Hamed G, Heffess CS, Shmookler BM, Wenig BM. Amyloid goiter. A clinicopathologic study of 14 cases and review of the literature. *Am J Clin Pathol*. 1995;104:306–12.
 8. D' Antonio, Franco R, Sparano L, Terzi G, Pettinato G. Amyloid goiter: the first evidence in secondary amyloidosis Report of five cases and review of literature. *Adv Clin Path*. 2000;4:99–106.
 9. Duzgün N, Morris Y, Yildiz HI, Oztürk S, Ayva SK, Ensari A, et al. Amyloid goiter in juvenile onset rheumatoid arthritis. *Scand J Rheumatol*. 2003;32:253–4.
 10. Srivastava A, Baxi M, Yadav S, Agarwal A, Gupta RK, Misra SK, et al. Juvenile rheumatoid arthritis with amyloid goiter: report of a case with review of the literature. *Endocr Pathol*. 2001;12:437–41.
 11. Ozdemir D, Dagdelen S, Erbas T. Endocrine involvement in systemic amiloidosis. *Endocr Pract*. 2010;16:1056–63.
 12. Ozdemir BH, Akman B, Ozdemir FN. Amyloid goiter in Familial Mediterranean Fever (FMF): a clinicopathologic study of 10 cases. *Ren Fail*. 2001;23:659–67.
 13. Ozdemir BH, Uyar P, Ozdemir FN. Diagnosing amyloid goitre with thyroid aspiration biopsy. *Cytopathology*. 2006;17:262–6.
 14. Siddiqui MA, Gertz M, Dean D. Amyloid goiter as a manifestation of primary systemic amyloidosis. *Thyroid*. 2007;17:77–80.
- Miguel Pinto Valdivia^{a,b,*}, Milagros Ortiz Torres^{a,b}
y Jaime Villena Chávez^{a,b}
- ^a *Servicio de Endocrinología, Hospital Nacional Cayetano Heredia, Lima, Perú*
^b *Facultad de Medicina Alberto Hurtado, Universidad Peruana Cayetano Heredia, Lima, Perú*
- * Autor para correspondencia.
Correo electrónico: miguelpinto72@yahoo.com
(M. Pinto Valdivia).
- doi:10.1016/j.endonu.2011.05.009

Carcinoma papilar de larga evolución

Long-standing differentiated thyroid carcinoma

El carcinoma papilar de tiroides se ha definido como un tumor epitelial maligno que muestra evidencia de diferenciación folicular y que se caracteriza por la formación de papilas y/o de un grupo de cambios nucleares característicos¹. El carcinoma papilar es la neoplasia tiroidea más frecuente y constituye entre el 50 y el 90% de los carcinomas tiroideos diferenciados de células foliculares². La mayor parte se diagnostica entre los 30 y 50 años de edad, predominando en mujeres. Aproximadamente un tercio de los pacientes tiene adenopatías clínicamente evidentes en el momento de la presentación. Sólo entre 1 y el 7% de los pacientes tienen metástasis a distancia en el momento del diagnóstico. Alrededor de un 15% sufren recidiva de la enfermedad e incluso un porcentaje menor (5%) tienen un pronóstico mortal³.

Presentamos el caso de un varón de 51 años con antecedentes de infección respiratoria que se diagnosticó de tuberculosis pulmonar a los 28 años de edad (para la cual el paciente no completó el tratamiento correctamente), neumotórax izquierdo hace 15 años y fumador activo de 60 cigarrillos al día.

Ingresa en el hospital, en planta de infecciosos, por presentar artralgiyas y mialgiyas de un año de evolución. En la exploración física destaca a la palpación una adenopatía de aproximadamente 4 cm de diámetro de localización laterocervical derecha. En la radiografía de tórax se visualiza múltiples nódulos pulmonares. Teniendo en cuenta los

antecedentes del paciente, se sospecha posible tuberculosis miliar. Se realiza estudio completo: bioquímica, baciloscopia, broncoaspirado, siendo todo negativo en el contexto de posible infección. En la nueva radiografía de tórax al ingreso, se visualizan nódulos pulmonares bilaterales fundamentalmente basales, y una imagen de condensación a nivel de lóbulo superior derecho y otra en lóbulo superior izquierdo. Se solicita TC torácico que informa de un nódulo espiculado a nivel del segmento posterior de lóbulo superior derecho, junto con un segundo nódulo a nivel del segmento posterior del lóbulo izquierdo. Se visualizan múltiples nódulos pulmonares bilaterales en campos medios e inferiores. Además existen nódulos laterocervicales derechos en la zona adyacente del músculo esternocleidomastoideo.

Se solicita PET / TC en el que se observa captación del radiotrazador a nivel de los dos nódulos descritos en el informe de TC, localizados a nivel del segmento posterior de ambos lóbulos superiores. El resto de los nódulos no presenta captación.

Tras los resultados obtenidos en las sucesivas pruebas, se cree poco probable que se trate de una infección tuberculosa activa. Por lo que ante la sospecha de un proceso neoplásico, se solicita punción del nódulo superior izquierdo, la biopsia transbronquial del lóbulo medio derecho y además, la punción de la adenopatía cervical dominante.

La anatomía patológica del nódulo pulmonar informa de la existencia de células de carcinoma de célula grande de pulmón. Sin embargo, los resultados obtenidos de la biopsia transbronquial y de la punción de la adenopatía son compatibles con metástasis de un carcinoma papilar tiroideo, no diagnosticado hasta el momento.

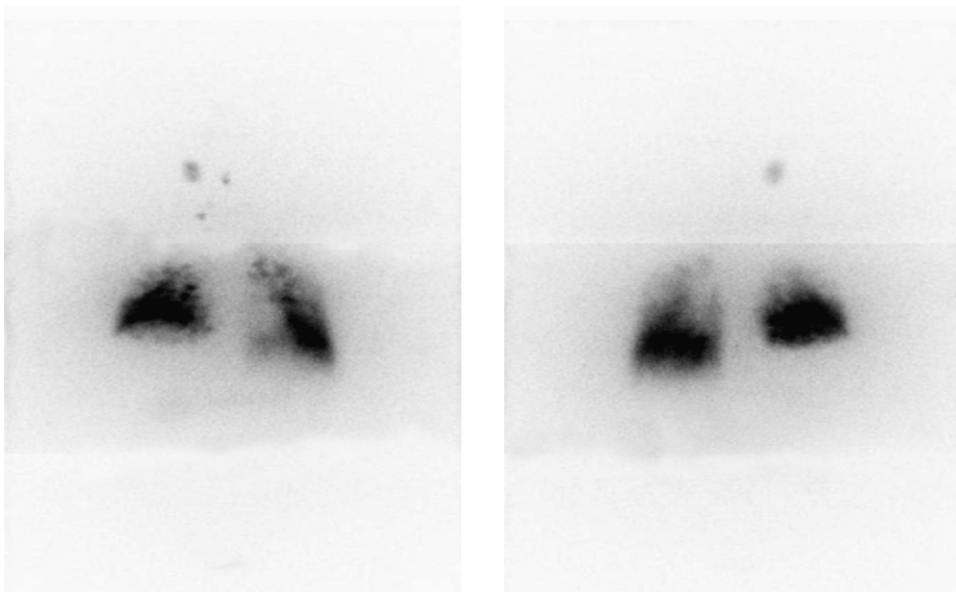


Figura 1 Gammagrafía con I-123 tras TSH-r.

Se realiza ecografía tiroidea en la que se aprecia una tumoración parcialmente calcificada de 29 x 13 x 14 mm de diámetro ocupando la mitad inferior del lóbulo derecho tiroideo y múltiples adenopatías metastásicas.

En resumen, este paciente presentaba lesiones compatibles con metástasis ganglionares y pulmonares de un carcinoma papilar no diagnosticado hasta el momento, y por otro lado, dos imágenes pulmonares sugestivas de ser neoplasias primarias de pulmón de aparición sincrónica.

Se programa intervención quirúrgica de ambos nódulos pulmonares dominantes y de la tumoración tiroidea en una segunda fase. La biopsia de ambas piezas pulmo-

nares confirma adenocarcinomas primarios medianamente diferenciados de aparición sincrónica que respetan los bordes de resección quirúrgica. No adenopatías. Tiroglobulina negativa (T2 N0 M0, estadio II). Posteriormente, se realiza tiroidectomía total, encontrando un nódulo tiroideo posterior derecho que invadía recurrente y pericondrio derecho. Se extirpan ganglios mediastínicos superiores afectados y ganglios de la cadena recurrental derecha y de la yugular interna derecha. Se realiza vaciamiento central bilateral y vaciamiento funcional lateral cervical derecho. La anatomía patológica informa de carcinoma papilar de patrón mixto, papilar y folicular de tiroides, multifocal, no encapsulado de bordes infiltrantes con invasión de cápsula tiroidea, teji-

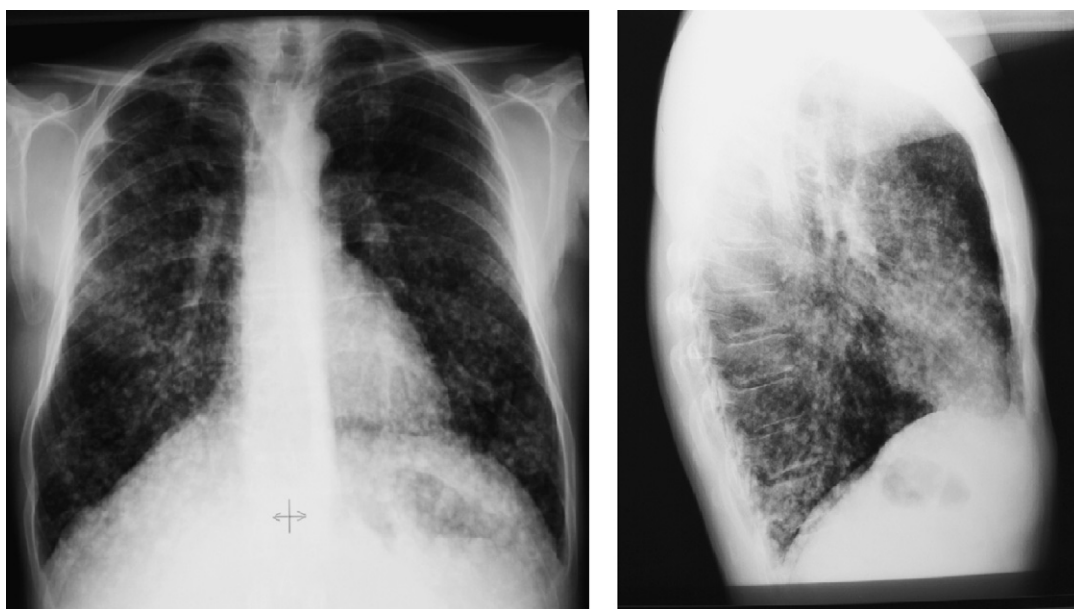


Figura 2 Radiografía de tórax anteroposterior y lateral año 1988.



Figura 3 Radiografía de tórax actual.

dos blandos, vasos linfáticos y hemáticos peritiroideos, que metastatiza en múltiples ganglios mediastínicos y de la cadena yugular dcha (T4a N1b M1, estadio IV C).

En la gammagrafía de cuerpo completo con I-123 tras estímulo de TSH recombinante: restos tiroideos bilaterales, se aprecia adenopatía metastásica laterocervical derecha y enfermedad metastásica pulmonar generalizada de predominio basal (fig. 1). Se objetivan cifras de tiroglobulina 4.830 ng/ml con anticuerpos antitiroglobulina negativos.

Dada la pluripatología del paciente, intervenido de dos neoplasias pulmonares sincrónicas, enfisema centrolobulillar grave y extensa afectación metastásica pulmonar de su neoplasia tiroidea, es valorado por el Servicio de Física y Radioprotección, contraindicando el tratamiento con I¹³¹ por el riesgo de neumonitis aguda, con la subsiguiente insuficiencia respiratoria que pondría en peligro la vida del paciente.

Tras comentar la situación con oncología seis meses después de la intervención, se decide iniciar tratamiento quimioterápico con sorafenib, fármaco antiangiogénico inhibidor de la tirosinasa, con indicación paliativa. El paciente no toleró los ciclos de forma regular por presentar como efecto secundario el síndrome mano-pie. En los sucesivos controles con radiografía de tórax (fig. 3) y TC cada seis meses (fig. 4) no se visualizan variaciones de los nódulos ni disminución de cifras de tiroglobulina, siendo la

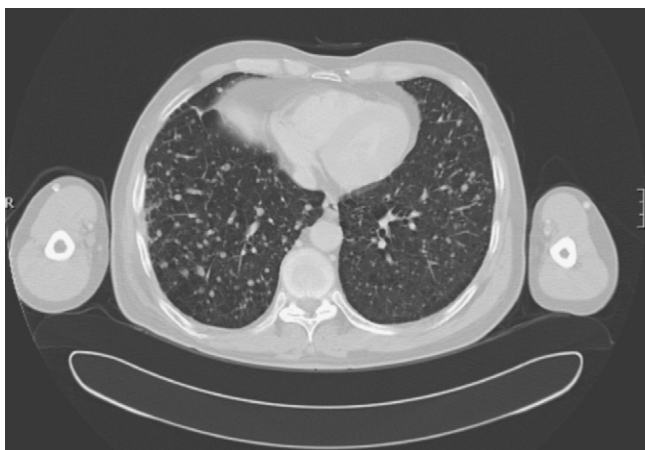


Figura 4 TAC torácico.

última analizada con tratamiento supresor 1.921 ng/ml con anticuerpos antitiroglobulina negativos.

Sólo entre 1-7% de los pacientes con carcinoma papilar de tiroides tienen metástasis a distancia en el momento del diagnóstico³. Los síntomas clínicos de la afectación pulmonar no son frecuentes. El patrón de afectación puede variar desde macronodular hasta infiltrados difusos. Este último, cuando no se detecta en la placa de tórax, se suele diagnosticar mediante una gammagrafía corporal total con I¹³¹, y se puede confirmar con una TC espiral. Casi todos los pacientes tienen unas concentraciones séricas elevadas de tiroglobulina a pesar de que las metástasis pulmonares no sean visibles en la radiografías. En el caso de nuestro paciente las micrometástasis pulmonares se visualizaron desde el primer momento, aunque no se interpretaron inicialmente en este sentido. Investigando sus antecedentes, se solicitó la historia antigua del paciente cuando estuvo ingresado por tuberculosis. Se revisaron las radiografías de tórax en ese momento (figs. 2 y 3) y se observó que eran similares a las radiografías actuales, 23 años después. Por tanto en ese momento ya presentaba el infiltrado micronodular pulmonar metastásico, que en el contexto de una clínica respiratoria se interpretó de un proceso infeccioso, pero que tras todos los hallazgos actuales sugiere, pero sin afirmar categóricamente, que se trataba ya de una enfermedad metastásica pulmonar de origen tiroideo. En este sentido, es importante destacar por tanto la evolución tan lenta de la neoplasia en este caso, en el que durante años estuvo presente de forma silente. Destacar que durante estos años, el paciente no consultó a ningún especialista.

En el caso de las micrometástasis se aconseja tratamiento con I¹³¹ durante 6-12 meses, sabiendo que la remisión completa podría llegar con más de 200 mCi⁴.

Las macrometástasis pulmonares también se tratan con I¹³¹ si se demuestran que son captantes. En este caso se podría disminuir las cifras de tiroglobulina y el tamaño. Aunque hay que tener en cuenta que una remisión completa sería raro⁵.

Las complicaciones derivadas del tratamiento con altas dosis de I¹³¹ son neumonitis y fibrosis pulmonar. Si se sospechan, hay que valorar la función pulmonar y esto podrá limitar continuar el tratamiento⁶.

Si las metástasis pulmonares no captan I¹³¹, existe la posibilidad de tratamiento con quimioterapia (cisplatino, doxorubicina) con el riesgo de toxicidad que implica y con una baja respuesta⁷, con remisión parcial en un 15% de los pacientes.

Recientemente se está investigando tratamiento con terapias antiangiogénicas, como son los inhibidores de tirosinasa (axitinib, motesanib y sorafenib), pero tienen muchos efectos secundarios: hipertensión arterial, diarrea, astenia, eritema y rash cutáneo, pérdida de peso⁸⁻¹².

Bibliografía

1. Rosai J. Papillary carcinoma. *Monogr Pathol.* 1993;35:138-65.
2. Hay ID. Papillary thyroid carcinoma. *Endocrinol Metab Clin North Am.* 1990;19:545-76.
3. Larsen PB, Kronenberg HM, Melmed S, Polonsky KS. *Williams Textbook of Endocrinology.* 2006;13:516-30.
4. Ilgan S, Karacalioglu AO, Pabuscu Y, Atac GK, Arslan N, Ozturk E, et al. Iodine-131 treatment and high-resolution CT:

- results in patients with lung metastases from differentiated thyroid carcinoma. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2004;3:825-30.
5. Ronga G, Filesi M, Montesano T, Di Nicola AD, Pace C, Travascio L, et al. Lung metastases from differentiated thyroid carcinoma. A 40 years experience. *Q J Nucl Med Mol Imaging*. 2004;48:12-9.
 6. Cooper DS, Doherty GM, Haugen BR, Kloos RT, Lee SL, Mandel SJ, et al. Management Guidelines for Patients with Thyroid Nodules and Differentiated Thyroid Association Guidelines Taskforce. *Thyroid*. 2009;19:223-233.
 7. Sarlis NJ. Metastatic thyroid cancer unresponsive to conventional therapies: novel management approaches through translational clinical research. *Curr Drugs Targets Immune Endocr Metabol Disord*. 2001;1:103-15.
 8. Kloos RT, Ringel MD, Knopp MV, Hall NC, King M, Stevens R, et al. Phase II trial of sorafenib in metastatic thyroid cancer. *J Clin Oncol*. 2009;27:1675-84.
 9. Zhang J, Yang PL, Gray NS. Targeting cancer with small molecule kinase inhibitors. *Nat Rev Cancer*. 2009;9:28.
 10. Schlumberger M, Sherman SI. Clinical trials for progressive differentiated thyroid cancer: patient selection, study design, and recent advances. *Thyroid*. 2009;19:1393-9.
 11. Gupta-Abramson V, Troxel AB, Nellore A, Puttaswamy K, Redlinger M, Ransone K, et al. Phase II trial of sorafenib in advanced thyroid cancer. *J Clin Oncol*. 2008;26:4714-9.
 12. Cabanillas ME, Waguespack SG, Bronstein Y, Williams MD, Feng L, Hernández M, et al. Treatment with tyrosine kinase inhibitors for patients with differentiated thyroid cancer: the M D. Anderson experience. *J Clin Endocrinol Metab*. 2010;95:2588-93.
- M. del Carmen Cabrejas Gómez^{a,*}, Esperanza Aguillo Gutiérrez^a, Jara Altemir Trallero^a, Julia Ocón Bretón^a
- y Javier Lázaro Sierra^b
- ^a Servicio de Endocrinología y Nutrición, H.C.U. Lozano Blesa, Zaragoza, España
^b Servicio de Neumología, H.C.U Lozano Blesa Zaragoza, España
- * Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: carmenmallen2000@yahoo.es
 (M.d.C. Cabrejas Gómez).
- doi:10.1016/j.endonu.2011.05.011

Hemangioma cavernoso adrenal de gran tamaño como hallazgo inesperado tras estudio de masa abdominal

Large adrenal cavernous hemangioma as an unexpected finding after work-up of an abdominal mass

Los hemangiomas cavernosos (HC) son tumores benignos que aparecen con frecuencia en localizaciones como la piel y a nivel hepático, siendo extremadamente rara su aparición en las glándulas suprarrenales¹. Aunque el primer caso de hemangioma cavernoso adrenal (HCA) fue comunicado en 1955², sólo se han descrito hasta la fecha actual aproximadamente 60 casos en la literatura médica. Suelen ser lesiones unilaterales en la mayoría de los casos, hormonalmente no funcionantes y con una edad de aparición entre los 50 y 70 años de edad, con predilección por el sexo femenino en una proporción de 2:1³. Su diagnóstico diferencial con el carcinoma suprarrenal constituye un reto para el clínico, ya que son habitualmente tumores muy grandes y aunque presentan algunas características típicas en los estudios radiológicos, la gran mayoría se descubren tras la cirugía y posterior estudio histológico.

Presentamos el caso de un varón de 65 años remitido a nuestras consultas de Endocrinología por el hallazgo ecográfico de una masa abdominal probablemente dependiente de la adrenal izquierda. El paciente acudió en primer lugar a consultas de Digestivo por dolor continuo y persistente en flanco izquierdo en los últimos 3 meses. La exploración abdominal en dichas consultas evidenció una masa palpable a dicho nivel, realizándole una ecografía abdominal que mostró un nódulo heterogéneo de bordes lobulados y apro-

ximadamente 7,5 x 6 cm de diámetro en polo superior del riñón izquierdo, en probable relación y origen en la suprarrenal izquierda.

Como antecedentes personales destacaba una diabetes mellitus tipo 2 (DM 2), hipertensión arterial (HTA) y dislipemia, las cuales estaban bien controladas con el tratamiento médico correspondiente. Era fumador de 2 paquetes al día y había sufrido un accidente isquémico transitorio carotídeo derecho previamente. En la exploración clínica en consultas de Endocrinología, presentaba un peso de 78,7 kg con talla de 172 cm e IMC de 26,6 kg/m². La presión arterial era de 137/85 mmHg. La exploración por órganos y aparatos fue anodina, excepto por una dudosa masa palpable a nivel del flanco izquierdo.

En la analítica, presentaba un hemograma con las tres series y coagulación normales. La bioquímica completa con perfil renal, hepático, óseo y lipídico fue normal. Niveles de HbA1c de 5,4%. TSH y T4L normales. Cortisol basal de 12,53 µg/dl (niveles normales entre 6-28) y ACTH de 17 pg/ml (normal entre 7,2-63,3). Cortisol libre urinario (CLU) normal de 88 µg/24 h. Niveles de testosterona total y libre, dehidroepiandrosterona sulfato (DHEA-S), prolactina y 17-OH progesterona normales. Marcadores tumorales: alfa fetoproteína, β-HCG, antígeno carcinoembrionario (CEA), CA 19.9, CA 125, cyfra 21.1 y antígeno específico prostático (PSA), fueron todos normales. Catecolaminas y metanefrinas en orina de 24 horas tras dieta de 5 días fueron normales en 2 ocasiones consecutivas. Los niveles de cortisol basal tras frenación con 1 mg de dexametasona (DXM) nocturna fueron de 4,89 mcg/dl. Posteriormente se realizó frenación nocturna con 3 mg de dexametasona (DXM), siendo el cortisol basal tras la prueba de 1,6 mcg/dl.

Tras estos hallazgos, se solicitó un estudio mediante resonancia magnética (RM) con gadolinio que mostró una lesión bilobulada de 8 x 6 cm de diámetro, de señal hete-