

CARCINOMA MEDULAR ESPORÁDICO DE TIROIDES. PRESENTACION DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

Autores: Dr. José Alberto Puerto Lorenzo ^I
Dra. C Lidia Torres Aja ^{II}
Dra. Eslinda Cabanes Rojas ^{III}

^I Especialista de segundo grado en Cirugía General y primer grado en M.G.I. Profesor Asistente. Investigador Agregado.

Email: jose.puerto@gal.sld.cu

Hospital Provincial General Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima", Cienfuegos Cuba

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-1686-1844>

^{II} Dra. en Ciencias Médicas, Máster en Educación Médica, Máster en Atención Integral a la Mujer. Especialista de segundo grado en Cirugía General. Profesora Titular. Investigadora Titular.

Email: liata@jagua.cg.sld.cu

Hospital Provincial General Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima", Cienfuegos Cuba

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8335-5437>

^{III} Especialista de primer grado en Medicina Interna. Profesora Asistente.

Email: eslindacr830314@minsap.cfg.sld.cu

Hospital Provincial General Universitario "Dr. Gustavo Aldereguía Lima", Cienfuegos Cuba

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0590-0422>

Dr. José Alberto Puerto Lorenzo
Dirección: calle 47 # 5026 / 50 y 52.
Cienfuegos. Provincia Cienfuegos
Teléfono: 522518.
Email: jose.puerto@gal.sld.cu

Resumen.

Fundamento: el carcinoma medular de tiroides (CMT), 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. Es una neoplasia derivada de las células parafoliculares, responsable de aproximadamente un 13.4% de muertes asociadas a cáncer de tiroides. Se distinguen dos tipos: el CMT esporádico (no hereditario) y el CMT familiar (hereditario). Suele presentarse como un nódulo firme y consistente, de lento crecimiento. 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 un paciente masculino, operado de carcinoma medular de tiroides, tipo esporádico en la provincia de Cienfuegos.

Caso clínico: se presenta el caso de un paciente masculino de 60 años de edad, piel blanca, procedencia rural, que acudió a la consulta refiriendo 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 (BAAF) 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. Actualmente lleva 6 meses de operado con evolución favorable. Por lo poco frecuente de esta entidad se considera de interés científico su publicación.

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

Introducción:

El cáncer de tiroides es poco frecuente, representando 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 ó células C, llamado también carcinoma sólido, carcinoma hialino ó 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, 4):

- 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, reforzando la importancia del 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 patología, aunque se considera poco sensible a la radioterapia, se recomienda la misma 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).

Presentación del 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. Este paciente no presentaba adenopatías. (Figuras 1).

A este paciente se le realizaron los siguientes complementarios:

Hemoglobina: 12,1g/l. Hematocrito: 0,41. Glucemia 4,8mmo/L. Creatinina: 98mmo/L. T3: 1,2pmol/L.T4: 119 mmol/L.TSH: 1,6mul/L.

Además se le realizaron:

Ultrasonografía del tiroides: 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.

Radiografía de tórax (vista anteroposterior): en la que se observaron signos de enfisema pulmonar dado por aumento de los espacios intercostales y costillas horizontalizadas. (Figura 2).

La biopsia por aspiración con aguja fina (BAAF) dio como resultado: extendido celular, con atipia y ausencia de coloide. Citología sospechoso de células neoplásicas. Bethesda V, se mantenía la sintomatología descrita anteriormente, por lo que se decidió la cirugía, se le realizó tiroidectomía total. (Figuras 3 y 4).

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

Testimonio Gráfico:



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



Figura.2 Radiografía de tórax del paciente (vista anteroposterior).

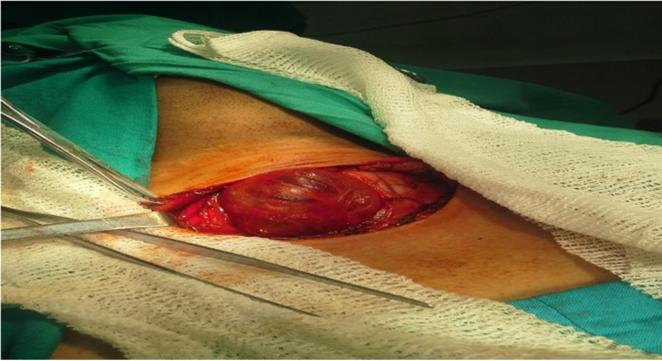


Figura.3 Realizando la exéresis del tumor.

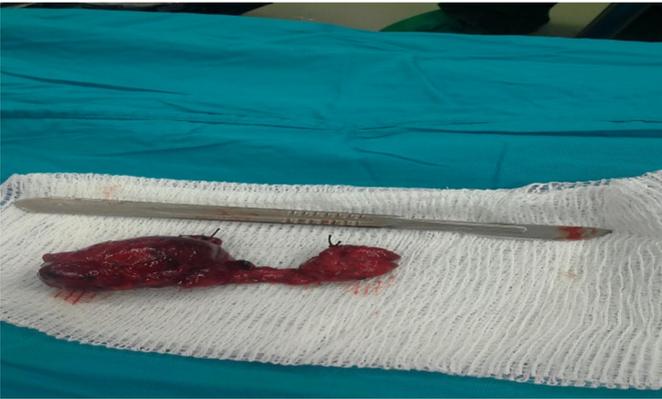


Figura.4 Pieza quirúrgica ya extraída.

Discusión:

El carcinoma medular de tiroides es una neoplasia poco frecuente en nuestro medio ^(1, 2). El presente 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) ocurriendo así 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 sólo 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 tiroides 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, coincidiendo 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 sólo fue sometido a tiroidectomía total. Actualmente el paciente lleva 6 meses de operado con evolución favorable.

Conflicto de intereses:

Los autores declaran la no existencia de conflictos de intereses relacionados con el estudio.

Contribución de los autores:

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

Análisis estadístico: José Alberto Puerto Lorenzo.

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

Escritura del artículo: José Alberto Puerto Lorenzo y Lidia Torres Aja.

Revisión crítica: Lidia Torres Aja.

Financiación: Hospital General Universitario Dr. Gustavo Aldereguía Lima. Cienfuegos. Cuba.

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; [consultado 5 Abril 2020] 39 (4). Disponible en: <http://revzoilomarinellosld.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; [consultado 5 Abril 2020] 13, 344- 46. Disponible en: <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; [consultado 5 Abril 2020] 114(6):421-424. 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; [consultado 5 Abril 2020] 75(4): 303-309. 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; [consultado 5 Abril 2020] 49(3), 195-199. 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. HNAAA 2015; [consultado 5 Abril 2020] 8(4): 226- 230. 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. Rev. Cáncer (Madrid) Vol.27, Nro. 2. 2013; [consultado 5 Abril 2020] 19(4), 171-179. 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; [consultado 5 Abril 2020] 98(8):3149-64.
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 [consultado 5 Abril 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. *Revista Española de Medicina Nuclear e Imagen Molecular* 2018; [consultado 5 Abril 2020] 37(4), 244-249. 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. Cirugía profiláctica en cáncer medular de tiroides hereditario. *Revista chilena de cirugía* 2017; [consultado 5 Abril 2020] 69(3), 268-272. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-revista-chilena-cirurgia-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; 141:1395--1401 [consultado 5 Abril 2020]. Disponible en: <http://www.scielo.cl>
 13. Supervivencia del cáncer de tiroides por tipo y etapa. American Cancer Society 2014 [consultado 5 Abril 2020]. Disponible en: <http://www.cancer.org/espanol/cancer/cancerdetiroides/guiadetallada/cancer-de-tiroides-early-survival-rates>
 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; [consultado 5 Abril 2020] 25: 267- 610. Disponible en: <http://dx.doi-org/10.1089/thy.2014.0335>
 15. Kim BH, Kim I J. Recent updates on the management of medullary thyroid carcinoma. *Endocrinol Metab* 2016; [consultado 5 Abril 2020] 31: 392- 9.