

Carcinoma papilar primário num quisto do canal tireoglosso- Caso clínico

Primary papillary carcinoma in a thyroglossal duct cyst – Case report

Rafaela Veloso-Teles • Sérgio Caselhos • Ângelo Fernandes • Francisco Moreira-Silva • Alexandre Mexedo • Rui Pinto
Joaquim Rodrigues • Fausto Fernandes

RESUMO

Apresentamos o caso clínico de uma paciente de 45 anos em que foi diagnosticado carcinoma papilar com origem num quisto do canal tireoglosso, identificado no estudo anátomo-patológico após cirurgia pela técnica de Sistrunk.

Os quistos do canal tireoglosso são as lesões quísticas congénitas cervicais mais frequentes e são malignos em menos de 1% dos casos. Foram descritos poucos casos de carcinoma papilar primário em quistos do canal tireoglosso e existem controvérsias quanto à sua abordagem diagnóstica e tratamento.

Palavras chave: Quisto do canal tireoglosso; Carcinoma papilar

ABSTRACT

We report a clinical case of a 45 years old woman who was diagnosed with papillary carcinoma of thyroglossal cyst, identified in anatomopathologic study after surgery by Sistrunk procedure.

Thyroglossal cysts are the most common congenital cystic lesions of the neck and can be malignant in less than 1% of cases. There have been described few cases of papillary carcinoma arising in thyroglossal duct cysts and there are controversies about the diagnostic and treatment management.

Keywords: Thyroglossal Cyst; Papillary Carcinoma

INTRODUÇÃO

Os quistos do canal tireoglosso (QCT) são as lesões quísticas congénitas mais frequentes do pescoço, representando cerca de 70% das anomalias congénitas cervicais^{1,2}. A prevalência de remanescentes do canal tireoglosso na população geral é cerca de 7%³. Em 1920, Sistrunk descreveu um método de excisão destes quistos, que incluía a remoção do próprio quisto, do trajecto do canal tireoglosso em direcção ao buraco cego da língua e do corpo do osso hióide, diminuindo consideravelmente a taxa de recidiva⁴.

A presença de carcinoma em quistos do canal tireoglosso é rara, inferior a um por cento, e ocorre quase invariavelmente em tecido tiróideu ectópico na dependência do próprio quisto⁵. Em 1911, Brentano descreveu o primeiro caso de neoplasia maligna com origem num quisto do canal tireoglosso⁶. Foram descritos desde então cerca de 250 casos na literatura, nenhum dos quais em Portugal.

A idade média dos doentes diagnosticados com carcinoma de QCT é de 40 anos. A maioria dos doentes apresentam-se com uma massa cervical na linha média, assintomática, encontram-se eutiróideus e o diagnóstico é estabelecido após a cirurgia, com o resultado anátomo-patológico da peça cirúrgica. O ratio de diagnóstico de carcinomas em QCT no sexo feminino em relação ao masculino é de 1,5 : 1^{5,7}.

Rafaela Veloso-Teles

Interno Complementar do serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar do Alto Ave

Sérgio Caselhos

Interno Complementar do serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar do Alto Ave

Ângelo Fernandes

Assistente Hospitalar do Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar do Alto Ave

Francisco Moreira-Silva

Assistente Hospitalar do Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar do Alto Ave

Alexandre Mexedo

Assistente Hospitalar do Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar do Alto Ave

Rui Pinto

Assistente Hospitalar do Serviço de Cirurgia Geral do Centro Hospitalar do Alto Ave

Joaquim Rodrigues

Director de Serviço de Anatomia Patológica do Centro Hospitalar do Alto Ave

Fausto Fernandes

Director de Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar do Alto Ave

Correspondência:

Rafaela Veloso Teles

Serviço de Otorrinolaringologia do Centro Hospitalar do Alto Ave

Rua dos Cutileiros, Creixomil - 4835-044 Guimarães

Telefone: 253 540 330, Fax: 253 513 592

rafaelateles84@gmail.com

Trabalho apresentado no 57º Congresso Nacional de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial

Caso Clínico

A.R.F.L, paciente do sexo feminino, de 45 anos de idade, empregada têxtil, natural e residente em Guimarães, referenciada à consulta externa de Otorrinolaringologia (ORL) do Centro Hospitalar do Alto Ave devido a uma massa cervical na linha média com 2 anos de evolução. A doente nega crescimento recente da lesão ou a existência de sinais inflamatórios prévios associados. Não apresenta sintomatologia local compressiva tal como disfagia, dispneia ou disфонia e nega queixas álgicas, sintomatologia constitucional compatível com hiper/hipotiroidismo, febre, perda ponderal, astenia ou anorexia. No que diz respeito a antecedentes pessoais, trata-se de uma doente com diabetes mellitus tipo 2, insuficiência venosa periférica, história de cirurgia de correcção de síndrome do túnel cárpico e hysterectomia total por mioma uterino submucoso. A medicação habitual consiste em gliclazida 30 mg, 2 comprimidos/dia. Sem antecedentes tabágicos ou alcoólicos relevantes. A doente nega ainda história de exposição a fontes de radiação ou outros carcinogéneos conhecidos e história familiar/pessoal de patologia neoplásica. Ao exame objectivo apresenta na palpação cervical uma massa na linha média, localizando-se num plano infra-hióideu, de cerca de 1,5 cm de maior diâmetro, não dolorosa à palpação, de consistência fibroelástica, contornos bem definidos, móvel com a deglutição e protusão da língua. O restante exame de ORL não apresenta alterações de relevo. Colocaram-se várias hipóteses de diagnósticos diferenciais de massas cervicais da linha média, por ordem de probabilidade para o caso em estudo e que estão descritas na Figura 1.

FIGURA 1

Diagnósticos diferenciais de massas cervicais da linha média

CONGÉNITAS

Quisto do canal tireoglosso
Tiróide ectópica
Quisto Dermóide
Laringocelelo

NEOPLÁSTICAS BENIGNAS/MALIGNAS

Neoplasia da Tiróide
Metástase - Orofaringe/Laringe/Tiróide
Lipoma
Linfoma
Carcinoma do canal tireoglosso

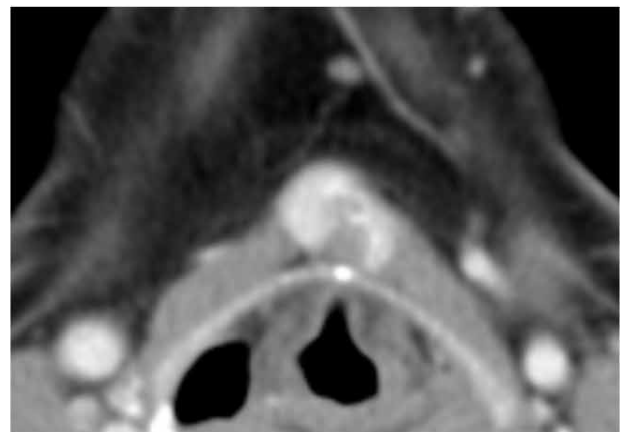
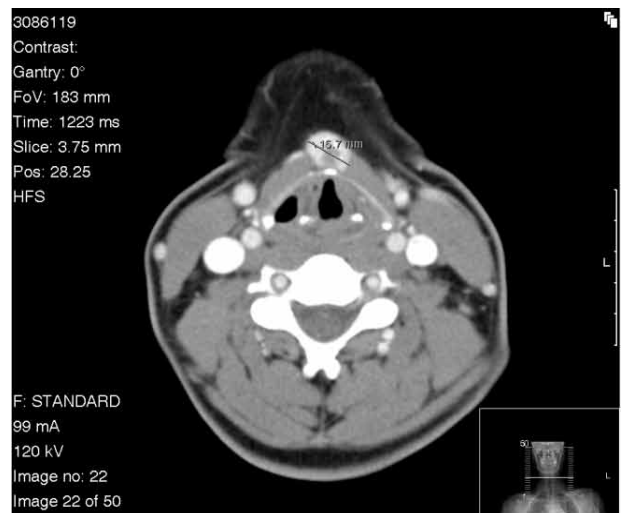
INFLAMATÓRIAS

Adenite (bacteriana/vírica/granulomatosa)

A médica assistente da paciente já havia requisitado uma ecografia cervical que demonstrava na linha média, uma estrutura ovóide hipocóica, com cerca de 13 mm e com sinais de fluxo periférico; não se identificavam adenomegalias e a glândula tiróide não apresentava alterações de relevo. Na consulta de ORL foi pedido um estudo analítico que incluiu hemograma, bioquímica (glicose, ionograma, função renal e transaminases) e estudo da função tiróideia. Todos os resultados se apresentavam dentro dos limites da normalidade, à excepção dos valores de glicemia. A doente realizou também uma Tomografia Computorizada cervical (Figura 2) em que se visualizava na linha média e num plano infra-hióideu, uma lesão nodular de 15 mm de diâmetro, hiperdensa após a administração de contraste endovenoso, com região central hipodensa e com algumas calcificações na sua topografia; a glândula tiróide apresentava pequenas nodularidades hipodensas e não havia evidência de outras massas ou adenomegalias cervicais.

FIGURA 2

Tomografia computadorizada cervical

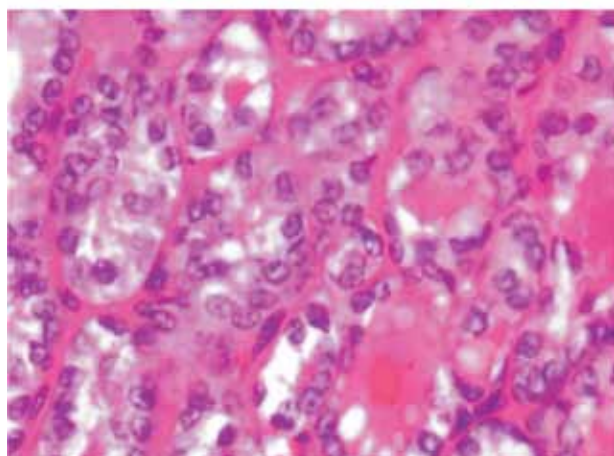
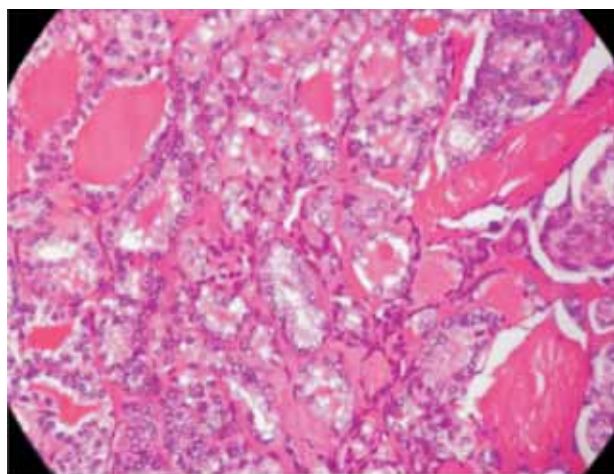


Colocou-se o diagnóstico provável de quisto do canal tireoglossal, tendo em conta que, ao contrário do que foi outrora descrito, a maioria dos QCT em adultos não se apresenta como quistos simples mas antes como padrões complexos que podem ir desde o anecóico típico (28% casos), hipoeecóicos com resíduos internos (18%) até a uma aparência pseudo-sólida (28% casos) e heterogénea (28% casos)⁸. A doente foi então submetida a cirurgia de exérese de provável QCT pela técnica de Sistrunk.

A anatomia patológica da peça cirúrgica revelou uma formação nodular de cerca de 2 cm, observando-se histologicamente um nódulo neoplásico de carcinoma papilar, variante folicular, rodeado de tecido tiróideu morfológicamente normal e tecido fibroadiposo (Figura 3). Segundo a descrição anátomo-patológica o componente neoplásico havia sido focalmente intersectado pelo plano cirúrgico.

FIGURA 3

Histologia da peça cirúrgica após coloração com Hematoxilina + Eosina. Observa-se características de Carcinoma Papilar: núcleos grandes, ovais, sobrepostos; com cromatina hipodensa, nucléolos visíveis e pseudoinclusões citoplasmáticas. Trata-se de uma variante folicular pela ausência da configuração em papilas e presença de folículos de pequeno/médio tamanho.



Foi estabelecido o diagnóstico definitivo de carcinoma papilar, variante folicular, com origem num quisto do canal tireoglossal.

Foi requisitada uma Ressonância Magnética cervical que demonstrou tiróide de dimensões conservadas e estrutura homogénea sem lesões nodulares focais e sem registo de gânglios de dimensões relevantes nas diversas cadeias cervicais.

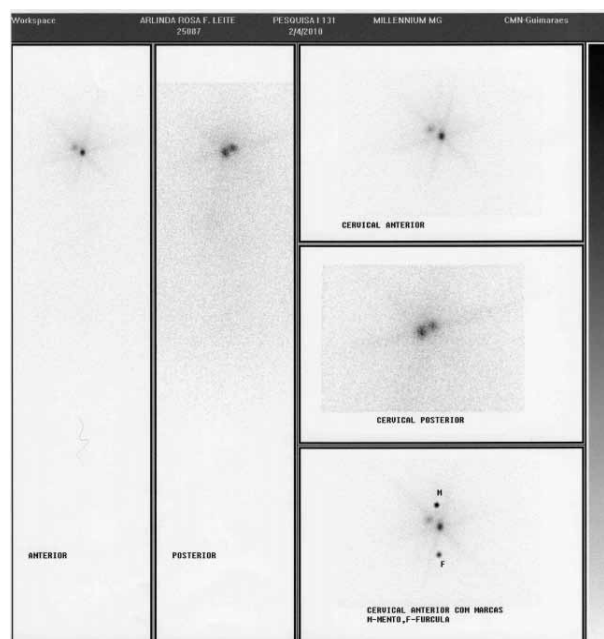
Devido ao facto das margens cirúrgicas terem sido positivas decidiu-se conjuntamente com a Cirurgia Geral realizar tiroidectomia total de forma a permitir tratamentos complementares, nomeadamente com iodo radioactivo.

A doente foi então submetida a tiroidectomia total, cujo estudo anátomo-patológico da peça cirúrgica revelou macroscopicamente pequenos nódulos vítreos dispersos, que histologicamente tinham características de nódulos de bócio colóide, não tendo sido identificadas estruturas de natureza maligna, nomeadamente de natureza papilar, semelhantes às descritas no exame histológico prévio.

Posteriormente, a doente realizou cintilograma ¹³¹I que mostrou focos de hiperfixação cervicais na região tiróideia compatíveis com tecido tiroideu funcional, que segundo a avaliação da medicina nuclear estariam provavelmente na dependência de cotos tiróideus restantes após tiroidectomia, sendo a pesquisa de metástases negativa (Figura 4). A doente realizou de seguida terapêutica ablativa com ¹³¹I.

FIGURA 4

Cintilograma com ¹³¹I



A doente encontra-se a ser seguida em consultas periódicas de *follow-up* de ORL/ Cirurgia Geral e medicada com hormonas tiróideias de substituição.

DISCUSSÃO

A glândula tiróide tem uma origem embriológica próxima ao buraco cego da língua e passa pelo osso hióide em desenvolvimento ao migrar até à sua posição anatómica final. O canal tireoglossal é um trajecto epitelial que conecta a base da língua até à tiróide durante a sua descida embriológica. Este canal fica obliterado entre a 6ª-8ª semana de desenvolvimento, podendo surgir quistos e/ou tecido tiróideu acessório nos seus remanescentes^{5, 9, 10}.

Em cerca de dois terços dos QCT existe tecido tiróideu demonstrado histologicamente e que pode malignizar, tal como acontece com a glândula tiróide¹¹.

Os carcinomas dos QCT podem ter duas origens distintas: em tecido tiróideu ectópico (em 92% casos), em que os mais frequentes são os carcinomas papilares (85%), seguidos de tumores mistos papilar-folicular (7%), ou casos raros de carcinoma folicular, carcinoma de células de Hurthle e carcinoma anaplástico; podem ainda ter origem nas células colunares do ducto tireoglossal originando carcinomas epidermóides (7%) de pior prognóstico^{5, 12, 13}.

A avaliação pré-operatória de um QCT deve incluir um exame completo de otorrinolaringologia, testes de função tiróideia e ecografia cervical¹⁴.

A utilização da citologia aspirativa por agulha fina para o diagnóstico pré-operatório de carcinomas do canal tireoglossal é controversa, uma vez que existem estudos anglo-saxónicos que demonstraram resultados inconclusivos ou falsos negativos em mais de 50% dos casos^{7, 15}. Além disso, dada a raridade da malignidade dos QCT, o uso por rotina da citologia aspirativa por agulha fina não é prático, nem apresenta uma relação custo-eficácia favorável¹⁶.

O tratamento dos doentes com carcinoma do QCT é controverso, em parte devido à ausência de diagnóstico pré-operatório, raridade da patologia e possibilidade de malignidade tiróideia concomitante. Os estudos mais recentes indicam que os resultados da técnica de Sistrunk são excelentes e que as abordagens complementares mais agressivas (tiroidectomia total, terapia com I¹³¹) devem ser reservadas para grupos de elevado risco: doentes com mais de 45 anos, tumor com mais de 4 cm, extensão aos tecidos moles, presença de metástases à distância, adenopatias clínicas ou radiológicas, margens cirúrgicas positivas, recorrência do tumor ou exposição prévia a radiação^{17, 18, 19}.

O carcinoma papilar do ducto tireoglossal tem bom

prognóstico, com taxas de cura superiores a 95%^{14, 20}. Um estudo de revisão retrospectivo com 57 de doentes obteve uma sobrevivência global aos 5 e 10 anos de 100 e 95.6%, respectivamente e nenhuma das mortes se relacionou com o carcinoma papilar do QCT¹⁷.

CONCLUSÃO

A malignização de quistos do canal tireoglossal é rara mas deve ser considerada no diagnóstico diferencial de massas cervicais da linha média.

O diagnóstico é geralmente estabelecido no exame histológico pós-operatório mas alguns dados clínicos e exames complementares de diagnóstico podem ajudar na sua suspeição previamente à cirurgia.

Existem controvérsias na avaliação diagnóstica e no tratamento dos carcinomas dos quistos do canal tireoglossal e são necessários mais estudos que permitam estabelecer uma abordagem sistematizada quando nos deparamos com esta patologia.

Referências bibliográficas:

- 1- Taori S, Rohatgi S, Mahore DM, Dubey J et al. Papillary carcinoma in a thyroglossal duct cyst- a case report and review of literature. *Indian J Radiol Imag.* 2005; 15(4): 531-533.
- 2- Gurer S, Aran O, Dahr A. A rare thyroid carcinoma in ectopic thyroid tissue. *Journal of Islamic Academy of Sciences.* 1991, 4(2): 139-140.
- 3- Ellis P, Van Nostrand AW. The applied anatomy of thyroglossal tract remnants. *Laryngoscope.* 1977, 87: 765-70.
- 4- Sistrunk WE. The surgical management of cysts of the thyroglossal tract. *Ann Surgery.* 1920, 71: 121-122.
- 5- Walton B, Karen K. Presentation and management of a thyroglossal duct cyst with a papillary carcinoma. *Southern Medical Journal.* 1997, 90 (7): 758-761.
- 6- Brentano H. Struma aberrata lingual mit druzen metasten. *Deutsch Med Wschr.* 1911, 87: 765-770.
- 7- Tan GC, Shiran MS, Swaminathan M et al. Papillary carcinoma of the thyroglossal duct cyst in a 15-year-old girl. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007, 2: 72-75.
- 8- Ahuja A, King A, King W, Metreweli C. Thyroglossal duct cyst: sonographic appearances in adults. *Am J Neuroradiol.* 1999, 20: 579-582.
- 9- Ali MA, Abussa A, Hasmi H. Papillary thyroid carcinoma formation in a thyroglossal duct cyst: case report. *Libyan J Med,* 2007, 2 (3): 148-149.
- 10- Kandogan T, Erkan N, Vardar E. Papillary carcinoma arising in a thyroglossal duct cyst with associated microcarcinoma of the thyroid and without cervical lymph node metastasis: a case report. *Journal of Medical Case Reports.* 2008, 42 (2).
- 11- LiVolsi VA, Perzin K, Savetsky L. Carcinoma arising in median ectopic thyroid. *Cancer.* 1974, 34: 1303-1315.
- 12- Miller R, Steward D. Papillary carcinoma arising in an ectopic submental thyroid gland. *Otolaryngol Head and Neck Surg.* 2005, 132(1): 148-149.
- 13- Tehrani A, Karimi-Yazdi, Kazemi M. Primary papillary carcinoma in thyroglossal duct cyst. *Acta Medica Iranica.* 2007, 45(3): 236-238.
- 14- Devinder K, Rajeev K, Sanjeev G, Manoj K et al. Primary Papillary Carcinoma Arising in a Thyroglossal Duct Cyst. *Indian J Med Paediatr Oncol.* 2006, 27 (2): 31-34.
- 15- Yang Y, Haghiri S, Wanamaker J, Powers C. Diagnosis of papillary

carcinoma in a thyroglossal duct cyst by fine-needle aspiration biopsy. Arch Patol Lab Med. 2000, 124 : 139-142.

16- Myssiorek D. Total thyroidectomy is overly aggressive treatment for papillary carcinoma in a thyroglossal duct cyst. Arch Otolaryngol Head Neck Surg. 2002, 128.

17- Patel S, Escrig M, Shaha A, Singh B et al. Management of well-differentiated thyroid carcinoma presenting within a thyroglossal duct cyst. J Surg Oncol. 2002, 79: 134-139.

18- Persky M. Total thyroidectomy as appropriate treatment for papillary carcinoma in a thyroglossal duct cyst. Arch Otolaryngol Head and Neck Surg. 2002, 128.

19- Chu Y, Han J, Han H, Kim J et al. Primary Papillary Carcinoma arising in a Thyroglossal Duct. Yonsei Medical Journal. 2002, 43 (3), 381-384.

20- Hesmati H, Fatourehchi V, Heerden J, Hay I et al. Thyroglossal Duct Carcinoma: Report of 12 cases. Mayo Clin Proc. 1997, 72: 315-319.