

Carcinoma anaplásico de tiroides: una patología infrecuente

Anaplastic thyroid cancer: an infrequent pathology

Antonella Mainardi¹, Melina Saban¹, Pablo Dezanzo², Adriana García³, Gustavo Roccatagliata¹, Marina I. Curriá¹

RESUMEN

El cáncer anaplásico de tiroides (CAT) es un subtipo poco común pero muy agresivo de cáncer de tiroides. Su pronóstico resulta desfavorable. Generalmente se presenta como una masa cervical de rápido crecimiento y compromiso compresivo local. El tratamiento combinado con cirugía, radioterapia y quimioterapia logra los mejores resultados. Se presenta una paciente de 45 años que consultó por tumoración cervical, en la cual se llega al diagnóstico de CAT. Pese a la terapéutica instaurada, falleció a los 5 meses del diagnóstico.

Palabras clave: tiroides, carcinoma de tiroides, carcinoma anaplásico de tiroides.

ABSTRACT

Anaplastic thyroid cancer (TAC) is an uncommon but very aggressive subtype of thyroid cancer. It has an unfavourable prognosis. It presents as a cervical mass of rapid growth and local compressive symptoms. Combined treatment with surgery, radiotherapy and chemotherapy achieves the best results. We present a 45-year-old patient who consulted for a cervical tumor, in which the diagnosis of CAT is reached, and despite the therapy established, died five months after diagnosis.

Keywords: thyroid, thyroid cancer; anaplastic thyroid cancer.

Fronteras en Medicina 2019;14(4):188-190. <https://DOI.org/10.31954/RFEM/201904/0188-0190>

INTRODUCCIÓN

El cáncer anaplásico de tiroides (CAT) es un subtipo poco común pero muy agresivo de neoplasia tiroidea que deriva de las células foliculares tiroideas bien diferenciadas¹.

Su incidencia estimada es de 1-2 por millón de personas/año. Representa el 1-2% de todas las neoplasias malignas de tiroides y casi el 50% de todas las muertes atribuidas a estas^{2,3}. Es más frecuente en el sexo femenino, con una proporción de 3:1 con el sexo masculino. La incidencia máxima se da entre la 7ª y 8ª décadas de la vida. En pacientes menores de 40 años su incidencia es menor al 5%.

Los pacientes con CAT suelen presentar al diagnóstico una masa cervical de crecimiento rápido, posiblemente asociada con eritema y edema de la piel suprayacente. Presentan síntomas asociados con la compresión de estructuras locales, como vasos del cuello, esófago

o tráquea³. La parálisis unilateral de las cuerdas vocales se encuentra asociada a la invasión del nervio laríngeo recurrente adyacente. Los pacientes pueden presentar disfagia, disnea, tos, dolor o síntomas de metástasis distantes.

La quimioterapia, radioterapia o cirugía aplicadas de manera independiente son muy poco efectivas en el tratamiento con intención curativa por la agresividad y estado avanzado al diagnóstico de estos tumores; en cambio, el tratamiento multimodal agresivo y el enfoque multidisciplinario es lo que logra los mejores resultados⁴.

Presentamos una paciente femenina que consultó por tumoración cervical creciente y en la cual se arribó al diagnóstico de CAT.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 45 años que consultó al Hospital Británico de Buenos Aires por presentar una tumoración cervical de dos meses de evolución. La lesión se acompañó de odinofagia, disfonía y febrícula, sin pérdida de peso, y se asoció a disnea leve.

Como antecedentes patológicos presentó hipertensión arterial en tratamiento médico y quistectomía ovárica. Al examen físico se constató masa cervical derecha indurada, adherida a planos profundos y disnea clase funcional II.

La tomografía sin contraste endovenoso mostró una formación heterogénea tiroidea derecha, infiltrativa, con compromiso de estructuras adyacentes principal-

1. Servicio de Endocrinología, Metabolismo, Nutrición y Diabetes

2. Servicio de Anatomía Patológica

3. Servicio de Diagnóstico por imágenes

Hospital Británico de Buenos Aires

Correspondencia: Antonella Mainardi. Servicio de Endocrinología Metabolismo Nutrición y Diabetes, Hospital Británico de Buenos Aires. Perdriel 74, C1280AEB CABA, Rep. Argentina. Tel.: +54 11 4309 6400. antomainardi06@gmail.com

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 28/08/2019 | Aceptado: 22/09/2019

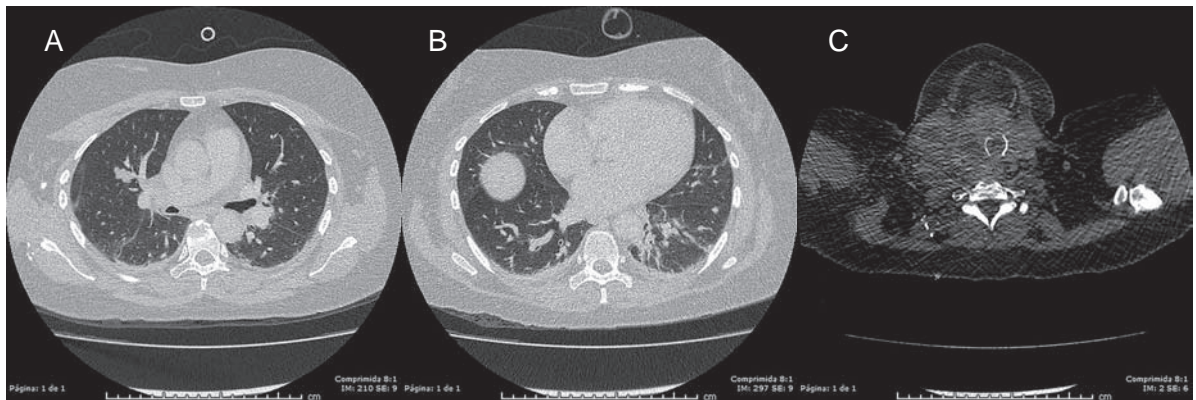


Figura 1. TC de tórax sin contraste endovenoso. Se identifican imágenes nodulares y ovoideas focales, bilaterales, que sugieren secundarismo (A y B). Asimismo, existe un voluminoso tejido mal definido (C, flechas amarillas), heterogéneo e infiltrativo, que compromete el sector inferior del cuello en topografía de la glándula tiroidea, con predominio derecho, observándose pérdida de los planos grasos. Nótese la pérdida de la luz traqueal (flecha roja) por contigüidad.

mente de luz traqueal. Se observaron también adenomegalias mediastínicas y múltiples lesiones nodulares en ambos pulmones, estas últimas compatibles con secundarismo (Figura 1).

Se realizó la punción aspiración con aguja fina de tiroides guiada por ecografía cuyo resultado fue positivo para células neoplásicas compatible con carcinoma anaplásico (Categoría VI de la clasificación de Bethesda); el diagnóstico fue confirmado con biopsia de la lesión (Figura 2A y 2B). Los resultados de la inmunohistoquímica mostraron un perfil p63 positivo; p40 positivo; CEA expresión focal; p 16 expresión focal interna y p 53 positivo (35% de los núcleos de células tumorales).

El laboratorio mostró perfil tiroideo compatible con hipotiroidismo primario con TSH 28.7 mIU/l (0.35-4.94), T4L 8.55 pmol/l (9-19), T4 4.38 µg/dl (4.87-11.7), T3 40.9 ng/dl (58-159), motivo por el cual se inició reemplazo con levotiroxina.

Ante síntomas compresivos progresivos se priorizó el resguardo de la vía aérea y se realizó una traqueostomía exitosa con posterior colocación de sonda nasogástrica para asegurar su alimentación.

Debido al estadio avanzado, se inició radioterapia concurrente diaria con quimioterapia con paclitaxel + carboplatino semanal.

La paciente falleció a los 5 meses del diagnóstico con progresión sistémica y local de la enfermedad.

DISCUSIÓN

El CAT es el tumor de tiroides más agresivo y de peor evolución, representa una de las neoplasias malignas más agresivas en humanos. Su pronóstico es pobre, la tasa de mortalidad >90% y una media de supervivencia de 6 meses luego del diagnóstico, con mayor incidencia en áreas de bocio endémico⁵.

Su etiología resulta desconocida, pero se plantea que el CAT proviene de la dediferenciación de un carcinoma diferenciado de tiroides previo (papilar o folicu-

lar). Esta dediferenciación consiste en la pérdida de las funciones y características específicas de las células tiroideas, incluyendo la expresión de tiroglobulina, peroxidasa tiroidea, receptor de hormona estimulante de la tiroides (TSH) y simporte Na/I. Consecuentemente, la tiroglobulina no puede ser utilizada como marcador tumoral durante el seguimiento y el tratamiento con yodo 131 resulta ineficaz.

El diagnóstico de CAT puede realizarse mediante una punción con aguja fina (PAAF), sin embargo, la confirmación histológica es requerida para corroborar el diagnóstico. Dentro de los diagnósticos diferenciales encontramos al carcinoma de tiroides pobremente diferenciado, carcinoma medular de tiroides, linfoma primario de tiroides, metástasis tiroideas pobremente diferenciadas, carcinoma primario de células escamosas o neoplasia angiomasoide de tiroides¹.

El CAT suele presentarse como una masa tiroidea, de rápido crecimiento, consistencia aumentada, adherida a planos profundos y con invasión de tejidos extratiroides del cuello. Las manifestaciones clínicas reflejan el efecto de masa y efecto de masa generado por el crecimiento tumoral. Los síntomas de presentación son disfonía (77%), disfagia (56%), parálisis de cuerdas vocales (49%), dolor (29%), pérdida de peso (24%), disnea (19%) y estridor (11%)¹⁻⁶. Al momento del diagnóstico, la extensión extratiroidea, metástasis ganglionares regionales cervicales y las metástasis a distancia están presentes hasta en el 64, 18 y el 50 % de los pacientes respectivamente. Las metástasis a distancia más frecuentes son pulmón (90%), hueso (15%) y cerebro (15%).

Dentro de los factores pronósticos desfavorables se mencionan los síntomas agudos (duración de síntomas severos como disfonía, disfagia, disnea y rápido crecimiento tumoral en <1 mes); leucocitosis (glóbulos blancos >10000/mm³; tamaño tumoral >5 cm, y metástasis a distancia⁷. Las opciones de tratamiento incluyen la cirugía, radioterapia externa y quimioterapia, las cuales son rara vez curativas. La combinación de estas opciones parece ser más efectiva que la monoterapia⁸.

El tratamiento quirúrgico resulta la primera opción te-

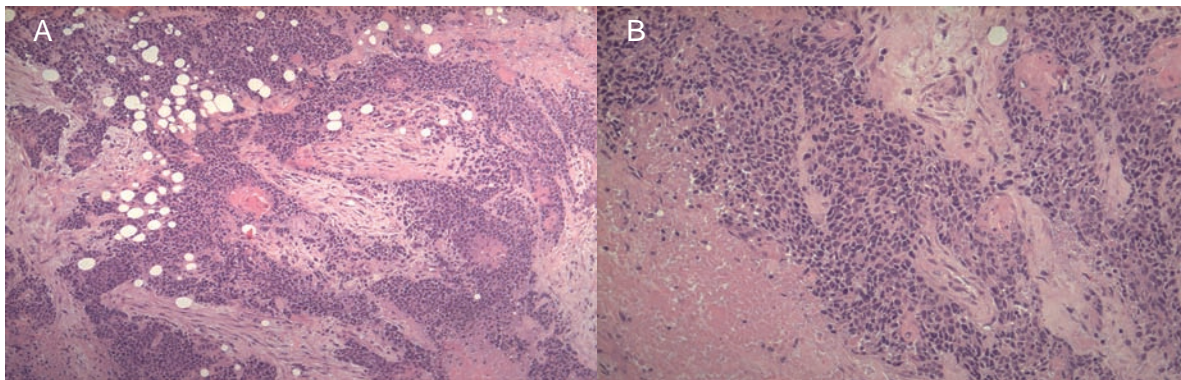


Figura 2. Muestras de biopsia mostraron fragmentos de tejido fibroconectivo y adiposo infiltrados por nidos de un carcinoma con rasgos de diferenciación escamoide basaloides y ocasionales focos de queratinización abrupta. La neoplasia exhibe zonas de necrosis.

rapéutica, con el objetivo de liberar la vía aérea en caso de que se encuentre comprometida. Si bien se recomienda la resección completa del tumor, dada la naturaleza invasiva del CAT, la resección completa del tumor es poco frecuente⁹⁻¹⁰.

La radioterapia es útil para retrasar la recurrencia local y prevenir la obstrucción de la vía aérea, sin efecto sobre la mortalidad (se considera al CAT como radiorresistente).

La quimioterapia con un solo agente no tiene efecto, la combinación de drogas es útil, pero poco efectiva.

La terapia multimodal parece tener mayores beneficios. Esta consiste en la reducción quirúrgica del tu-

mor, combinada con radioterapia externa y quimioterapia neoadyuvante (antes de la cirugía) o adyuvante (después de la cirugía)⁵⁻¹¹. La terapia multimodal puede prevenir la muerte por obstrucción de la vía aérea y mejorar ligeramente la sobrevida. Se ha encontrado que la edad menor a 60 años, tumor confinado a la tiroides y cirugía combinada con radioterapia son predictores independientes de menor mortalidad por CAT.

En conclusión, el CAT es una neoplasia poco frecuente, con un pobre pronóstico y sin una terapia efectiva. La presencia de metástasis está asociada a mayor mortalidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Neff RL, Farrar WB, Kloos RT, Burman KD. Anaplastic thyroid cancer. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2008;37(2):525-38.
2. Mao Y, Xing M. Recent incidences and differential trends of thyroid cancer in the USA. *Endocr Relat Cancer* 2016;23(4):313-22.
3. Chintakuntlawar AV, Foote RL, Kasperbauer JL, Bible KC. Diagnosis and Management of Anaplastic Thyroid Cancer. *Endocrinol Metab Clin North Am* 2019;48(1):269-84.
4. Huang NS, Shi X, Lei BW, et al. An Update of the Appropriate Treatment Strategies in Anaplastic Thyroid Cancer: A population-Based Study of 735 Patients. *Int J Endocrinol* 2019;2019:8428547.
5. Pinto-Valdivia M, Ortiz-Torres M, Villena-Chávez J, Chian-García. Cáncer anaplásico de tiroides. Reporte de caso. *Rev Med Hered* 2012;23(2):115-8.
6. Chiacchio S, Lorenzoni A, Boni G, Rubello D, Elisei R, Mariani G. Anaplastic thyroid cancer: prevalence, diagnosis and treatment. *Minerva Endocrinol*. 2008;33(4):341-57.
7. Sugitani I, Onoda N, Ito KI, Suzuki S. Management of Anaplastic Thyroid Carcinoma: the Fruits from the ATC Research Consortium of Japan. *J Nippon Med Sch* 2018;85(1):18-27.
8. Cornett WR, Sharma AK, Day TA, et al. Anaplastic thyroid carcinoma: an overview. *Curr Oncol Rep* 2007;9(2):152-8.
9. Giuffrida D, Gharib H. Anaplastic thyroid carcinoma: current diagnosis and treatment. *Ann Oncol* 2000;11(9):1083-9.
10. McIver B, Hay ID, Giuffrida DF, et al. Anaplastic thyroid carcinoma: a 50-year experience at single institution. *Surgery* 2001;130:1028-34.
11. Pasiaka JL. Anaplastic thyroid cancer. *Curr Opin Oncol* 2003;15(1):78-83.