

CARCINOMA PAPILAR Y FOLICULAR DEL TIROIDES EN UN PACIENTE CON RASGOS MARFANOIDES

* Dra. Maricela Jáquez de Gutiérrez

** Dr. Raymundo Jiménez

*** Dra. Janet Vélez de Espailat

**** Dr. Mario Ravelo M.

***** Dr. Rafael González Gautreaux

INTRODUCCION

El carcinoma de tiroides¹ de ocurrencia en la niñez es clasificado en formas diferenciadas y no diferenciadas. La diferencia incluye el carcinoma papilar y folicular que son los vistos con más frecuencia en los niños y la forma no diferenciada que son tumores anaplásicos, sólidos, que se diseminan rápidamente y ocurren la mayoría en adultos.

El carcinoma papilar¹⁻² puede ser único o múltiple y tiende a infiltrar el tejido circundante por extensión directa. Las metástasis se producen sobre todo hacia los ganglios linfáticos regionales y los pulmones. El carcinoma folicular con frecuencia se presenta en forma mixta con el papilar.

Hay otro tipo de carcinoma tiroideo, el medular, que se ha asociado a feocromocitoma y neuromas, denominándose a dicha asociación Síndrome de Múltiples Neuromas Mucoso o más comúnmente Neoplasia Endocrina Múltiple (MEN en inglés). De éste hay tres tipos descritos siendo el tipo III asociado a rasgos marfanoides.³⁻⁴

El caso que a continuación presentamos tiene "hábito" marfanoides y carcinoma tiroideo de tipo papilar-folicular, por lo que consideramos importante llamar la atención sobre esta asociación. El carcinoma medular del tiroides si se ha asociado a rasgos marfanoides.

REPORTE DEL CASO

Paciente femenina de 14 1/2 años de edad, tráfida a la consulta debido a "masa" cervical localizada bilateralmente en la parte inferior del cuello. Dolía a la palpación y tenía un año y 5 meses de evolución.

Padece cefaleas frontales de corta duración. Además dolor de oído derecho, palpitaciones precordiales frecuentes, astenia ocasional, conducta agresiva y desobediencia en el hogar; sin embargo, mantenía buenas relaciones con sus compañeras de escuela. Historia pasada de rinitis alérgica y amigdalitis a repetición. Controló el esfínter vesical a los 7 1/2 años. No había historia de radiación al área del cuello. Al examen físico (ver figura 1) peso de 80 libras entre 1 y 2 DS por debajo de la media y talla 160.5 cm entre la media y 1 DS por arriba. Longilínea por "hábito" marfanoides. Extremidades y dedos largos. La cara alargada con micro y retrognatia. Paladar alto. Cuello alargado donde se palpa tiroides aumentado moderadamente de tamaño móvil pero firme, de consistencia nodular sobre todo en el lado derecho. Adenopatía cervical bilateral de 1-2 cm de diámetro, confluentes, poco móviles, que ocupan el triángulo supraclavicular y lateroinferior del cuello. En número aproximado de 6 en cada lado. También se palparon algunos ganglios más pequeños con características similares a nivel submandibular.

Desarrollo sexual Tanner II-III. Resto del examen no significativo.

Los hemogramas realizados mostraron GR 4,700,000; GB 7,800; Diferencial segmentados 54%; eosinófilos 16%, linfocitos 30%. De esos hemogramas el diferencial de los 4 restantes mostró: 14%, 6%, 12% y 0% de eosinófilos y en 2 de ellos hubo 12 y 6 de monocitos. Dos exámenes de orina con albuminuria de una + sin otras alteraciones. Creatinina y transaminasa dentro de lo normal.

En las pruebas tiroideas se encontró un T3 en 33.6% (N 30-40%), T4 en 9 mg% (N 4.5-11.5 mg%) y TSH 3.5 u IM/ml (N hasta 6.5). El gammagrama tiroideo mostró un pequeño defecto de llenado en el polo inferior del lóbulo derecho donde el nódulo no captaba el material ingerido (50 UCI de I131) (ver figura 2).

(*) Profesor de Pediatría y Genética Médica, Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña. Encargada de la Unidad de Genética Médica Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral.

(**) Ex becado de la Clínica de Medicina Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral. Profesor de Pediatría en INTEC.

(***) Egresada de la Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña.

(****) Profesor de Patología Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña. Jefe del Departamento de Patología, Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral.

(*****) Director del Laboratorio Nacional de Salud Pública Dr. Defilló.

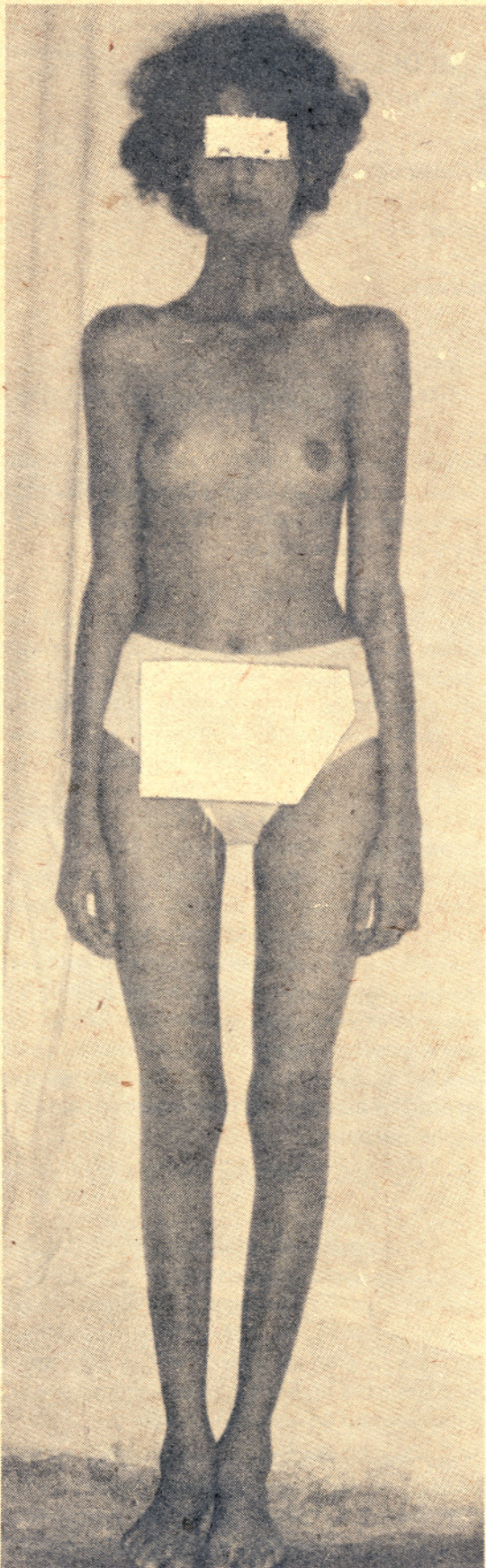


FIG. 1: La paciente luego de operada. Nótese el aspecto longilíneo de la paciente con escasa masa muscular.

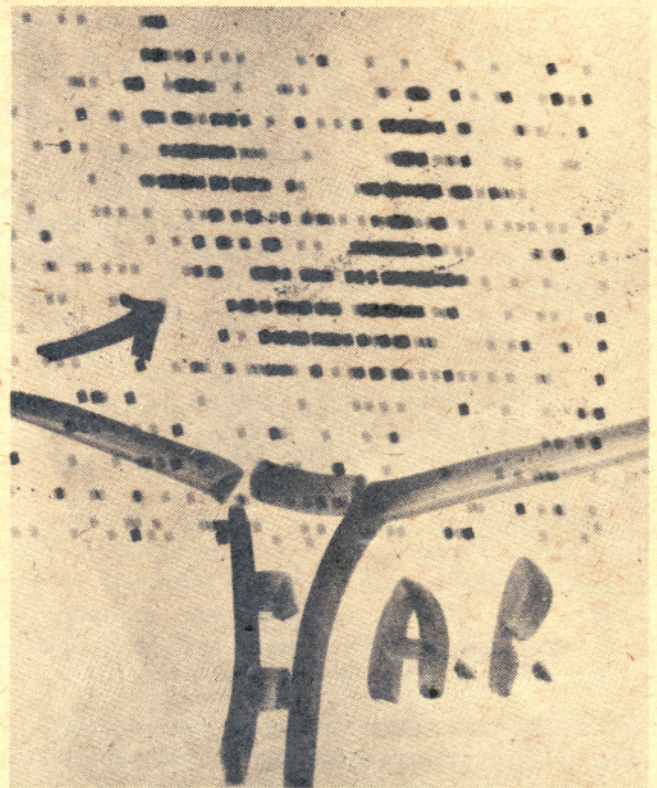


FIG. 2: Defecto de llenado en el lóbulo derecho del tiroides.

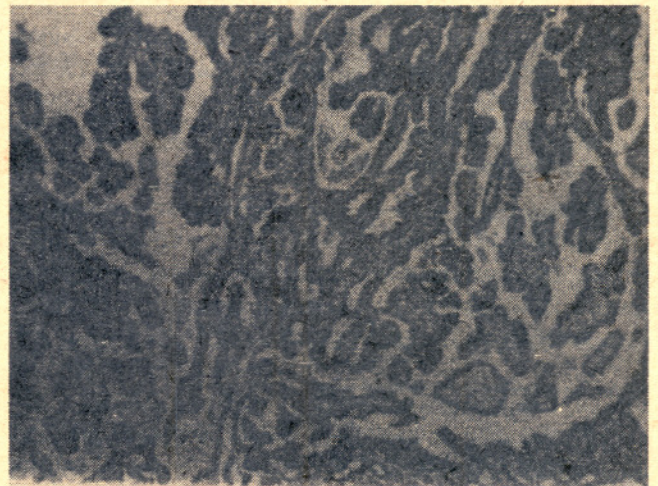


FIG. 3: Muestra la estructura papilar del carcinoma del tiroides.

Al extirpar un ganglio del cuello para biopsia, la paciente desarrolló una reacción alérgica al Timerosal con eritema y pápulas. El análisis microscópico reportó el diagnóstico de carcinoma papilar del tiroides (ver figuras 3 y 4).

La paciente fue referida desde nuestro hospital al Instituto de Oncología Heriberto Pieter, donde se le practicó una tiroidectomía total con disección radical bilateral de los ganglios del cuello. Informándonos que el diagnóstico anatopatológico fue de carcinoma papilar y folicular del tiroides.



FIG. 4: Las células que bordean las papilas lucen bastante inocuas, sus núcleos parecen vacíos. El eje conectivo vascular contiene algunos microfolículos.

COMENTARIOS

Para la década del '50 se notó un incremento en la incidencia del Ca tiroideo, constatándose que las radiaciones del cuello y mediastino, doce años antes como promedio, guardaron relación con ese hecho.²⁻⁵ Luego, al disminuir las radiaciones al cuello, disminuyó la incidencia del Ca tiroideo. Al revisar la incidencia de nódulos solitarios en niños en los años '60 se notó que sólo un 17% eran debida a carcinoma, 59% a adenoma y 26% a diagnóstico misceláneo.⁶ Sin embargo, en años anteriores la incidencia de Ca tiroideo en tiroides nodular había sido de 78%, 39% y 40%.³⁻⁵⁻⁷

La linfadenopatía cervical fue el motivo de consulta principal en el caso presentado, esto guarda concordancia con 17 casos de carcinoma papilar de los cuales 14 tuvieron como primer signo clínico de presentación la metastasis a ganglios cervicales.²

Es frecuente en pediatría cuando se evalúan linfadenopatías en el cuello tener muy pendiente la etiología infecciosa de la misma, olvidando el origen tumoral sobre todo el de una metastasis de un carcinoma tiroideo. De ahí que cuando tengamos linfadenopatía en el cuello no debemos olvidar el palpar la glándula tiroidea en busca de su aumento o nodularidad.

Es conocida la asociación del carcinoma medular del tiroides con neuromas múltiples en la mucosa de labios, lengua, conjuntiva, nariz y laringe. También se ha asociado a feocromocitoma bilateral, a ganglioneuromas viscerales y a tumor o hiperplasia paratiroidea, pituitaria o pancreática.⁸⁻⁹⁻¹⁰ Los cuadros clínicos que resultan de tales asociaciones se conocen como Síndrome de Adenomatosis Endocrina Múltiple, tipos I, II y III.⁴⁻¹¹⁻¹²⁻¹³ Son desórdenes familiares caracterizados por la presencia de hiperplasia o tumor envolviendo más de una glándula endocrina al mismo tiempo.

En el síndrome de Adenomatosis Endocrina Múltiple tipo III han sido descrito rasgos marfanoides sin abundar en

detalles descriptivos, pero haciendo notar la delgadez con pobre masa muscular en algunos casos; otros con cierta hiperextensibilidad de articulaciones (rodillas), paladar alto, barbilla prominente, sin luxación del cristalino ni anomalías aórticas.⁴⁻⁸⁻⁹⁻¹⁰⁻¹¹⁻¹²⁻¹⁴⁻¹⁵ Los 3 componentes mayores del tipo III son neuromas, carcinoma medular del tiroides y feocromocitoma.

Si se estuviera francamente ante un Síndrome de Adenomatosis Endocrina Múltiple tipo III, entonces la recomendación es la tiroidectomía total para cualquier miembro de la familia que tenga el síndrome. Si se pudiera hacer calcitonina plasmática, los niveles de ésta podrían ser la única indicación de neoplasia tiroidea en pacientes con carcinoma medular.¹¹⁻¹⁴

Nuestro paciente presenta un hábito marfanoide indiscutible, tiene paladar alto, pero su mandíbula es más bien micrognática, no prominente. El carcinoma reportado en ella de tipo papilar y folicular nos hace llamar la atención que todo individuo con rasgos marfanoides debe ser periódica y cuidadosamente palpado su tiroides y ganglios del cuello a fin de detectar tempranamente un carcinoma tiroideo, ya que la asociación podría ser más que una mera coincidencia, la cual sólo podrá ser verificada con la publicación de otros casos. El clínico y cirujano que maneje carcinoma tiroideo debe revisar qué porcentaje de esos casos son longilíneos o marfanoides.

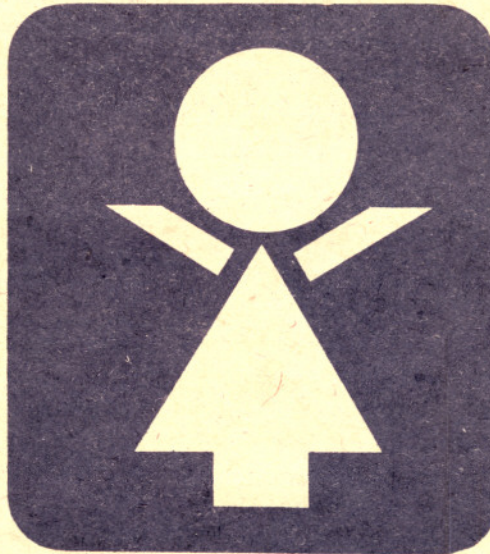
Reconocimiento al doctor Hugo Mendoza T. por sus observaciones y a Ivelisse Matos por su labor secretarial.

BIBLIOGRAFIA

- (1) Sutow, W.W.; Vietti, T.J.; Fernbach, D.J.: *Clinical Pediatric Oncologic*. USA: The C.V. Mosby Company, 1973: 525-530.
- (2) Crile, George Jr.: *Carcinoma of thyroid in children*. *Ann Surg*. 150: 959-964, December 1959.
- (3) Adams, H.D.: *Carcinoma in nodular goiter of childhood*. *Postgrad Med*. 43: 136, 1968.
- (4) Voorhess, Mary L.: *Multiple Endocrine Adenomatosis Syndrome*. *Pediatrics Clinics of North America*, Pags. 218-221, Feb. 1979.
- (5) Hagler, S.; Roseblum, P.; Roseblum, A.: *Carcinoma of thyroid in children and young adults: Iatrogenic relation to previous irradiation*. *Pediatrics* 38:77-81, 1966.
- (6) Scott, M.D.; Crawford, J.D.: *Solitary thyroid nodules in childhood: Is the incidence of thyroid carcinoma declining?* *Pediatrics* Vol. 58 No. 4, October 1976.
- (7) Kirkland, R.T.; Kirkland, J.T.; Roseberg, H.S., et al: *Solitary thyroid nodules in 30 children and report of a child with a thyroid abscess*. *Pediatrics* 51:85, 1973.
- (8) Brown, R.S.; Colle, E.; Tashjian, A.H.: *The Syndrome of Multiple Mucosal Neuroma and Medullary Thyroid carcinoma in childhood*. *J. Pediatric* Vol. 86 No. 1: 77-83, January 1975.
- (9) Dent, C.E.; Faccini, J.; Hodsman, A.: *Medullary carcinoma of thyroid gland in a girl aged 10 years*. *Arch Dis Child* 51:223-226, March 1976.
- (10) Levin, D.L.; Perlia, C.; Tashjian, A.H. Jr.: *Medullary carcinoma of the thyroid gland: The complete syndrome in a child*. *Pediatrics* Vol. 52 No. 2, August 1973.

- (11) Bergsma, Daniel: Birth Defects Compendium. Second edition, New York: Allan R. Liss, Inc. 1979: 350—352.
- (12) Mckusick, V.: Mendelian Inheritance in Man. Fifth edition. Baltimore. The John Jopkins University Press, 1978; 274: 16230.
- (13) Gelston, A.L.; Delisle, M.B.; Patel, Y.C.: Multiple Endocrine Adenomatosis Type I. Ocurrence in and octagenarian with high levels of circulating pancreatic polipeptide. JAMA. February 1982. Vol. 247, No. 5.
- (14) Editors Column: Thyroid nodules in childhood and their management. The Journal of Pediatrics. Vol. 89 No. 5, 1976.
- (15) Forstmsn, P.J.; Jenkins, M.E.: Medullary carcinoma of the thyroid with marfan-like body habitus. Pediatrics. Vol. 52. No. 2, August 1973.

CONGRESOS DE PEDIATRIA CUBA /84



Noviembre 11 al 16
PALACIO DE LAS CONVENCIONES, LA HABANA