

# Carcinoma papilar do canal tireoglosso – Relato de caso e revisão da literatura

## Papillary carcinoma of the thyroglossal duct cyst – Case report and literature review

*Florinda Cardoso<sup>1</sup>, Alexandre Alves<sup>1</sup>, Isabel Caldas<sup>2</sup>, Jessica Neves<sup>3</sup>, Mário Nora<sup>4</sup>*

<sup>1</sup> Assistente Hospitalar Graduado de Cirurgia Geral – Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga

<sup>2</sup> Interna de Formação Específica em Cirurgia Geral – Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga

<sup>3</sup> Interna de Formação Específica em Cirurgia Geral – Hospital da Figueira da Foz  
em estágio no Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga

<sup>4</sup> Diretor de Serviço – Centro Hospitalar Entre o Douro e Vouga

### RESUMO

O carcinoma papilar do canal tireoglosso é um tumor maligno que se desenvolve no cisto do canal tireoglosso. É uma entidade rara, diagnosticada geralmente na idade adulta e caracteriza-se pelo seu comportamento indolente. Apresentamos este caso pela sua raridade e forma de apresentação, e pela falta de consenso para o tratamento definitivo.

**Palavras-chave:** *Carcinoma papilar da tireoide, quisto do canal tireoglosso.*

### ABSTRACT

Papillary carcinoma of the thyroglossal canal is a malignant tumor that develops in the cyst of the thyroglossal canal. It is a rare entity, usually diagnosed in adulthood and is characterized by its benevolent behavior. We present this case by its rarity and presentation, and by the lack of consensus for definitive treatment.

**Keywords:** *Thyroid papillary carcinoma, Thyroglossal duct cyst.*

### INTRODUÇÃO

O Cisto do Canal Tireoglosso (CCT) é um remanescente da glândula tiroideia. É a malformação congénita cervical mais frequente<sup>[1]</sup>, correspondendo a 7% dos tumores da linha média diagnosticados em adultos.

Pode estar localizado desde a base da língua até ao lobo piramidal. Nos adultos o CCT não se apresenta ecograficamente como cisto simples, mas antes com um padrão complexo que pode ir desde anecoico típico (28% dos casos), hipoeicoico com resíduos internos (18%); até uma aparência pseudo-sólida (28%) e heterogénea (28%)<sup>[2]</sup>.



A transformação maligna para Carcinoma Papilar do Cisto do Canal Tireoglossos (CPCCT) ocorre em cerca de 1% dos CCT. Foi descrito pela 1ª vez por Bretano em 1911 e o seu diagnóstico é maioritariamente accidental, durante o estudo histológico de uma peça de excisão de CCT. Estão descritos cerca de 250 casos em todo o mundo. Neste artigo, apresentamos um caso clínico de CPCCT pela sua raridade, forma de apresentação e discussão sobre as opções de tratamento.

## CASO CLÍNICO

Homem de 47 anos orientado para a Consulta Externa de Cirurgia em 01 de Fevereiro de 2017 por apresentar tumoração na região submentoniana, na linha média, com 4 meses de evolução, de crescimento rápido, indolor. Sem história de hipersudorese, febre, rouquidão, dispneia ou disfagia. Sem anorexia, astenia ou emagrecimento. Negava processos inflamatórios prévios e sem história de irradiação cervical.

Ao exame objectivo apresentava tumefacção dura, pouco móvel, com cerca de 5cm de maior diâmetro. Bordos mal definidos, superfície irregular. Não móvel com a protusão da língua, fixa aos planos profundos, sem invasão cutânea. Sem adenopatias cervicais ou occipitais palpáveis.

Motorista de profissão tinha como antecedentes pessoais ser fumador de 10 cigarros/dia, consumo moderado de bebidas alcoólicas, sem medicação habitual.

Era portador de TC Pescoço (partes moles) de 18-01-2017: (figura 1) Na região sublingual pré e tiroideia referenciamos formação nodular captante com 14 mm x 8 mm revelando calcificação periférica anterior envolvida por conglomerado de adenopatias; etiologia algo inespecífica (glândula sublingual?). Ao longo dos diferentes compartimentos cervicais referimos apenas pequenas formações ganglionares milimétricas em pequeno número e jugulocarótídeas bilaterais não se identificando outras massas anómalas.”

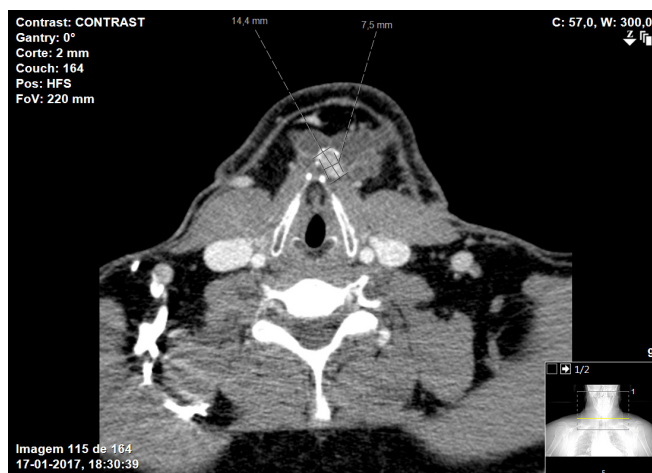


FIGURA 1 – TC do pescoço: Na região sublingual pré e tiroideia evidência de formação nodular captante com 14 mm x 8 mm revelando calcificação periférica anterior envolvida por conglomerado de adenopatias.

Consulta de ORL: laringoscopia indirecta normal.

Punção Aspirativa por Agulha Fina (PAAF) de 02-02-2017: O perfil imunohistoquímico avaliado sugere tratar-se de ADENOCARCINOMA, com possível origem pulmonar, esofágico ou tiroideo. Imunofenotipagem: Positivo focalmente para Citoqueratina 7, Citoqueratina 19, CAM 5.2, EMA, Napsina A, TTF1 e CD68, negativo com Citoqueratina 5; Citoqueratina 20, P63 e CDX2.

TC toracoabdominopelvico de 16-02-2017: sem alterações significativas

Eco tiroidea de 16-02-2017: Na transição entre a região submentoniana e a cervical anterior, e correspondendo à tumefacção clinicamente palpável, observa-se uma formação nodular heterogénea, lobulada, maioritariamente quística, com algumas áreas centrais sólidas, esboçando pequenos focos hiper-reflectivos sugestivos de calcificações. (figura 2) Tiróide de normais dimensões, contornos regulares e ecoestrutura homogénea, sem nódulos individualizáveis. Não se observam adenomegalias laterocervicais ou outros processos expansivos. Os aspectos imagiológicos da lesão cervical são sugestivos de neoplasia da tiróide em canal tireoglossos.



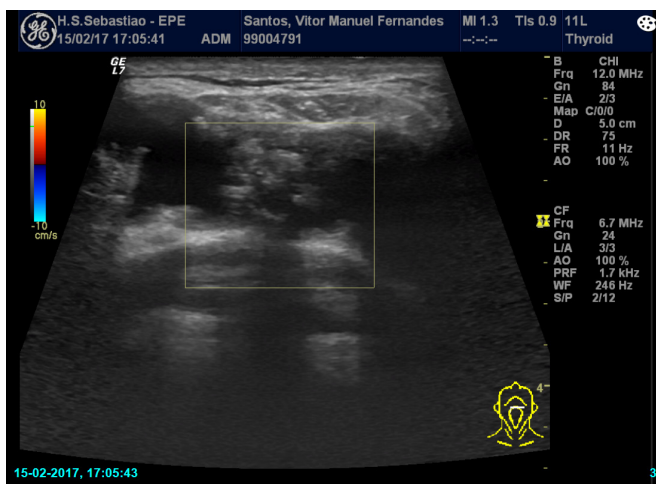
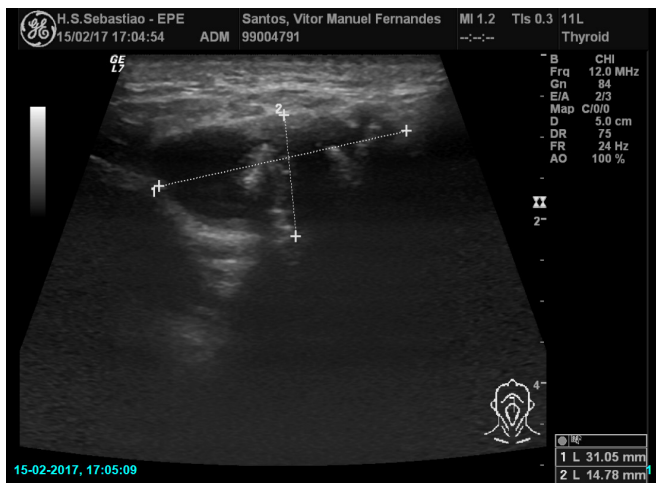


FIGURA 2 – Ecografia tiroidea: formação nodular heterogênea, lobulada, maioritariamente quística, com algumas áreas centrais sólidas, esboçando pequenos focos hiper-reflectivos sugestivos de calcificações.

Endoscopia Digestiva Alta de 17-02-2017 – normal

Cintigrafia da Tireoide com Iodo-131 de 13-03-2017: Sem evidência focos de captação extra-tiroideia do radiofármaco que possam sugerir tecido tiroideu funcional, nomeadamente na região do canal tireoglossos ou na região submentoniana.

Operação de Sistrunk em 22 de março de 2017, com pedido de exame extemporâneo. Histologia: retalho recidivar irregular de 6x6x3cm e 25g, de superfície com inúmeras aderências e na qual se identifica retalho de corpo de osso hióide com 25x15mm e ao qual adere estrutura nodular, de superfície bosselada e, ao corte,

de aspeto multiquístico, com locas de tamanho variável, paredes finas, a maior com 12mm, e ainda com algumas áreas sólidas, de aspecto microgranuloso e conteúdo sero-hemático. O exame histológico, permite confirmar o diagnóstico provisório fornecido per-operatoriamente e mostra estruturas próprias de CISTO DO DUCTO TIROGLOSSO, onde se desenvolve neoplasia epitelial maligna com características próprias de CARCINOMA PAPILAR, variante “clássica”, que invade a parede; não se identificam imagens sugestivas de permeação vascular linfática; (figura 3) à peça aderem dois gânglios linfáticos de tamanho variável, ambos histologicamente não metastizados; planos cirúrgicos livres de envolvimento neoplásico; a neoplasia dista 9mm do plano cirúrgico de seção mais próxima.

Em consulta de Grupo Multidisciplinar de 14-04-2017 decidiu-se vigilância, na consulta externa de Cirurgia Geral.

Exames de seguimento: Ecografia tiroidea e do pescoço, TSH e T4L de Março de 2019 dentro da normalidade.

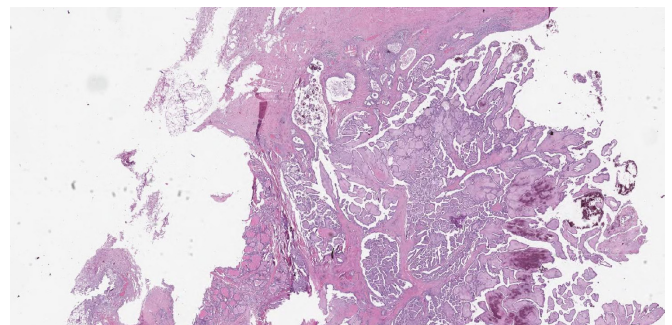


FIGURA 3 – Peça de histologia (Coloração de H&E x100) mostrando parede do cisto ocupado por tumor papilar delimitado por células cubóides e presença de corpos Psamomatosos.

## DISCUSSÃO

A Glândula Tireoidea (GT) tem uma origem embriológica próxima ao buraco cego da língua, e passa pelo osso hióide em desenvolvimento. A GT desce por um canal epitelial conhecido como ducto do tireoglossos.



Este canal oblitera durante a 8ª e a 10ª semana gestacional. Contudo, na atrofia incompleta deste canal podem sucumbir cistos e/ou tecido tiroideu acessório nos seus remanescentes. O remanescente do ducto tireoglossos pode ser um cisto, um ducto, um trajecto, uma fístula ou tecido tiroideu ectópico num cisto ou ducto<sup>[1]</sup>.

O CCT apresenta-se normalmente como uma tumoração assintomática palpável na linha média ao nível ou abaixo do osso hióide.

A transformação maligna é uma complicação rara no CCT. A sua incidência é maior na 3ª e 4ª década de vida, raramente ocorre em crianças menores de 14 anos e com predomínio no sexo feminino (3:2)<sup>[1]</sup>. Não foram identificadas condições predisponentes de transformação maligna, embora a radiação seja considerada um factor de risco, tal como ocorre nos outros carcinomas papilares da tiróide<sup>[3]</sup>.

A apresentação do CPCCT é similar à apresentação do CCT. Muitos deles só diagnosticados após a cirurgia, no estudo anatomopatológico da peça. Os tumores papilares síncronos na tiróide e no CCT representam mais possivelmente uma situação de multifocalidade que de metastização<sup>[1]</sup> e ocorre entre 11 a 33% dos pacientes.

A queixa principal é a presença de uma tumoração assintomática na linha média do pescoço. A suspeição de carcinoma, por se tratar de uma massa dura, aderente ao plano profundo, crescimento rápido e podendo tornar-se dolorosa, assim como o desenvolvimento de adenomegalias cervicais.

Podemos estar perante dois tipos histológicos – o carcinoma tiroideu (92%) com origem em células tiroembrionárias remanescentes do ducto ou cisto ou um carcinoma epidermóide (7%) com origem nas células cubóides metaplásicas/células colunares do ducto (Quadro 1).<sup>[3]</sup>

QUADRO 1 – Tipos histológicos mais comuns:

80%	Carcinoma (Ca) papilar da Tiroide
8%	Variante folicular de Ca papilar da Tiroide
6%	Ca Epidermóide (Ca de células escamosas)
6%	Ca folicular da Tiróide; Adenocarcinoma; Ca anaplástico da Tiroide

A metastização para gânglios regionais ocorre em 7,7 a 12,9% dos doentes, uma taxa inferior ao que ocorre no carcinoma papilar da tiróide, e a invasão local é rara. O nosso doente não tinha gânglios atingidos e tinha invasão na parede do cisto.

O diagnóstico diferencial inclui o carcinoma da tiróide do lobo piramidal e metastização em gânglios pré-laríngeos (Quadro 2). É importante distinguir estas possibilidades, para a seleção adequada da cirurgia, assim como também do tratamento adjuvante.

O reconhecimento de que o carcinoma tem origem no remanescente do canal tireoglossos tem importância clínica e prática<sup>[4]</sup>. O diagnóstico histológico de CPCCT requer a presença e células malignas e a presença de tecido tiroideu normal no cisto, assim como a presença de epitélio escamoso<sup>[5]</sup> (Quadro 2). De todos os tipos de neoplasia no CCT, o CPCCT é o que tem melhor prognóstico, idêntico ao do carcinoma papilar da tiróide com uma taxa de cura de 95%<sup>[2]</sup>.

QUADRO 2 – Critérios de diagnóstico de carcinoma papilar do CCT

O cisto deve estar na linha média
A parede do cisto deve ser constituída por células epiteliais cubóides (escamosas)
Presença de folículos tiroideos na parede do cisto
Excluir Carcinoma do lobo piramidal e tiróide

A ecografia pode demonstrar um espessamento assimétrico ou nódulo sólido na parede de um cisto, por vezes microcalcificações. A TC ou RM é feita para confirmar o diagnóstico e excluir a presença de outras tumorações. A presença de calcificações na ECO ou TC tem um valor preditivo positivo elevado para carcinoma<sup>[1,3,6]</sup>. As calcificações correspondem aos corpos psamomatosos visíveis histologicamente. Foi o que indiciou ao nosso radiologista poder tratar-se de um CPCCT.

A PAAF é considerada um exame seguro, pouco dispendioso, bem tolerado e com boa relação custo/eficácia. Deve ser realizada no pré operatório em lesões





suspeitas. É um exame com taxa de falsos negativos de 40 a 50%<sup>[7]</sup> que se justifica por se biopsar lesões pequenas, com amostras subótimas e por diluição da amostra pelo fluido dos cistos. No nosso caso, devido à falta de informação sobre a localização da tumoração, a PAAF gerou dúvidas de diagnóstico e aumentou a necessidade de exames complementares.

Nos pacientes com o diagnóstico de CPCCT no pré operatório é importante identificar de que há tecido tiróideo funcionante na sua posição normal, para excluir tiróide ectópica. A cintigrafia da tiróide e a função tiroideia (FT) devem fazer parte do estudo pré operatório. O caso relatado apresentava tiróide com dimensões, localização e função normal, sem nódulos.

Atualmente não há consenso quanto à cirurgia definitiva. A extensão do tratamento deve ser baseada na estratificação individual do risco<sup>[8]</sup>. No caso de PAAF inconclusiva deve realizar-se exame extemporâneo da peça com cortes de congelação.

O 1º passo deve ser sempre uma operação de Sistrunk alargada e completa, o que inclui a ressecção em bloco do remanescente do cisto e do canal do tireoglossos e a porção medial do corpo do osso hióide e os tecidos moles ao longo do canal até ao Buraco Cego<sup>[7]</sup> contudo há ainda controvérsias da necessidade de tiroidectomia total.

A Tiroidectomia Total (TT) permite a excisão de carcinomas ocultos da tiróide, permite um bom follow-up, aumenta a sensibilidade das cintigrafias com o iodo e permite o tratamento com Iodo radioactivo. Permite ainda usar a tiroglobulina como marcador do status tumoral. Pelo que há ainda autores que preconizam a TT em doentes com CPCCT, mesmo naqueles em que não há evidencia clinica de patologia tiroideia, dado a doença ser multifocal<sup>[1,10,11]</sup>. Outros autores advogam que na presença de uma glândula tiroideia normal, clinica e imagiologicamente, não se fazer a TT. Os defensores desta teoria lembram que a

maioria dos carcinomas da tiróide são microcarcinomas, o que também é frequente em 2 a 5% da população<sup>[12]</sup> e portanto poupam a tiróide em doentes com menos de 45 anos de idade, sem história de exposição a radiação, carcinomas com menos de 1,5cm, sem invasão da parede do cisto, tumores de baixo grau, margens livres e sem evidência de metastização ganglionar ou à distância<sup>[13-17]</sup>.

A dissecação ganglionar está indicada apenas nos casos com gânglios comprovadamente metastizados.

Alguns autores advogam após a TT, a supressão da TSH com levotiroxina.

Quando a TT não é realizada, é necessário uma monitorização longa para detectar um carcinoma latente da tiróide. Deve ser realizada a vigilância com a FT e ecografia.

## CONCLUSÃO

As lesões malignas do remanescente do canal tireoglossos são raras, sendo a maioria carcinoma papilar. A sua suspeição pode ser difícil. Para tumefações com crescimento rápido na linha média do pescoço deve realizar-se exame de imagem e PAAF. O CPCCT tem bom prognóstico e raramente apresenta metastização ganglionar.

A operação de Sistrunk está adequada para a maioria dos doentes com glândula tiróideia clinica e imagiologicamente normal.

Contudo, um tratamento mais agressivo, incluindo TT, Iodo radioactivo e supressão da TSH é necessário em lesões avançadas, com suspeição clinica ou imagiológica de lesões síncronas na glândula tiroideia ou no caso de suspeição de se tratar de metástases. No caso de adenopatias diagnosticadas pré operatoricamente ou durante o intra-operatório, está indicado a linfadenectomia cervical apropriada.



## REFERÊNCIAS

- [1] Omar Sabra, Waleed M. Basha, Moutaz Osman. Papillary carcinoma in a thyroglossal duct remnant: A case report and discussion on management. Egyptian Journal of ear, Nose, throat and Allied Sciences 2014;15:159-163
- [2] Ahuja A, King A, King W, Metreweli C. Thyroglossal duct cyst: sonographic appearances in adults. Am J Neuroradiol. 1999;20:579-582
- [3] Rayess HM, Monk i, Svider PF, e al. Thyroglossal Duct Cyst Carcinoma: A Systematic Review of Clinical Features and Outcomes. Otolaryngol Head Neck Surg 2017;156:794
- [4] Devinder K. et al. Primary Papillary Carcinoma arising in a Thyroglossal Duct Cyst. Indian journal of medical & Paediatric Oncology 2006; Vol.27 N°2
- [5] Joseph TJ, Komorowski RA. Thyroglossal Duct Carcinoma. Hum Pathology. 1975; 6:717-729
- [6] Taori K, Rohatgi S, Mahore D M, Dubey J, Saini T. Papillary carcinoma in a thyroglossal duct cyst – a case reeport and review of literature. Indian J Radiol Imaging 2005;15:531-533
- [7] Agrawal K, Puri V and Singh S: Critical appraisal of FNAC in the diagnosis of primary papillary carcinoma arising in the thyroglossal cyst: A case report with review of the literature on FNAC and its diagnostic pitfalls. J. Cytol., 2010;27(1):22-25
- [8] Shirish S. Chandanwale, Archana C. Bush, Kaur R. Chawla, Pratik U. Mittal. Fine needle aspiration cytology of thyroglossal duct cyst: Diagnostic pitfalls and a study of 14 cases. Thyroid Research and Practice/Sept-December 2013/vol 10/Issue 3
- [9] Song-I yang, Kwang-Kuk Park, Jeung-Hoon Kim. Papillary Carcinoma arising from thyroglossal duct cyst with thyroid and lateral neck metastasis. International Journal of Surgery case Reports 4 (2013) 704-707
- [10] Pellegriti G, Lumera G, malandrino P, Latina A, Masucci R, et al. Thyroid Cancer in Thyroglossal Duct Cysts Requires a Specific Approach due to its unpredictable Extension J Clin Endocrinol Metab, 2013;98(2):458-465
- [11] Marks S. Persky, MD. Artigo de opinião. Total Thyroidectomy as Appropriate Treatment for papillary carcinoma in a Thyroglossal Duct Cyst. Arch Otolaryngol Head Neck Surg April 2002;128:463
- [12] Plaza CPR, Lopez MED; Carrasco CEG, Meseguer LM, Perucho AF. Management of Well Differentiated Thyroglossal Remnant Thyroid Carcinoma: time to close the debate? Report of five new cases and proposal of a definitive algorithm for treatment Ann Surg. Oncol 2006;13 (95):745-752
- [13] David Myssiorek, MD. Artigo de opinião: Total Thyroidectomy is overly aggressive Treatment for Papillary carcinoma in a Thyroglossal Duct Cyst. Arch Otolaryngol Head Neck Surg April 2002;128:464
- [14] Thompson LD, Herrera HB, Lu SK. Thyroglossal Duct Cyt Carcinomas: A Clinicopathologic Series of 22 Cases with Staging Recommendations. Head Neck Pathol 2016
- [15] Wood CB, Bigcas JL, Alava I, et al. Papillary-Type Carcinoma of the Thyroglossal Duct Cyst: The Case for Conservative Management. Ann Otol Rhinol Laryngol 2018;127:710
- [16] Luna-Ortiz K, Hurtado-Lopez LM, Valderrama-landaeta LV, Ruiz-Vega A. Thyroglossal Duct Cyst with Papillary Carcinoma: What Must be done? Thyroid 2004;14 (5) www.medscape.com
- [17] Alves A, Santos L, Curralo JM, Silva N, Leite M, Moreira M, Serra R. Carcinoma papilar num quisto do canal Tiroglossa. Arq Port Cirurgia, Nov 1998;7(4):198-201

### *Correspondência:*

FLORINDA CARDOSO

e-mail: florindapaula@hotmail.com

### *Data de recepção do artigo:*

26/04/2018

### *Data de aceitação do artigo:*

22/06/2019

