

Notas clínicas

Síndrome de vena cava superior como debut de un linfoma primario de tiroides

Superior Cava Venous Syndrome as a debut of a primary thyroid lymphoma

A. Rodríguez-Padilla, P. González-Benjumea, I. Escresca-Suárez, G. Morales-Martín, A. Utrera-González, R. Balongo-García

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Complejo Hospitalario de Huelva. Huelva.

RESUMEN

El linfoma primario de tiroides es una patología muy poco frecuente con mayor incidencia en mujeres de mediana edad. Debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de pacientes con bocio de crecimiento rápido. Presentamos el caso de una mujer de 67 años asintomática previamente que consulta por tumoración cervical de rápido crecimiento asociado a disnea, edema en esclavina, cianosis facial y circulación colateral toracobraquial. Se completa estudio diagnosticándose bocio multinodular intratorácico con compresión de vena cava superior, por lo que se realiza tiroidectomía total. El estudio anatomopatológico reveló linfoma primario de tiroides tipo B difuso extranodal (MALT).

Palabras clave: síndrome vena cava superior, linfoma primario tiroides.

ABSTRACT

Primary thyroid lymphoma is a very rare disease with a higher incidence in middle-aged women. It should be considered in the differential diagnosis of patients with fast growing goiter. We present the case of a 67-year-old woman who was previously asymptomatic and consulted for a rapidly growing cervical tumor associated with dyspnea, facial, neck and arms edema, facial cyanosis and thoracobrachial collateral circulation. A complete study reveals an intrathoracic multinodular goiter with superior vena cava compression, so total thyroidectomy is performed. The anatomopathological study revealed diffuse extranodal B-cell lymphoma (MALT) of the thyroid.

Keywords: superior cava venous syndrome, primary thyroid lymphoma.

INTRODUCCIÓN

El linfoma primario de tiroides (LPT) es una rara entidad que representa el 1-5% de las neoplasias tiroideas y entre el 1-7% de todos los linfomas de origen extranodal¹. El 70% de los casos corresponden a linfomas no-Hodgkin de células B y generalmente se desarrollan en mujeres de mediana edad con historia de tiroiditis linfocitaria crónica². No presenta patrón ecográfico específico, siendo comúnmente diagnosticado erróneamente por lo que requiere de un estudio anatomopatológico para su diagnóstico definitivo³. Se realiza una revisión bibliográfica y se discute el manejo diagnóstico y terapéutico.

CASO CLÍNICO

Mujer de 67 años basalmente autónoma para las ABVD, con antecedentes personales de HTA en tratamiento, artritis en falanges de ambas manos, artroplastia bilateral de rodilla, colecistectomía y apendicectomía, que ingresa en el Servicio de Medicina Interna por presentar masa cervical de gran tamaño de 2 meses de evolución, que compromete principalmente el lado derecho, asociado a astenia y disnea.

A la exploración física presenta leve cianosis facial, eupneica en reposo, con audible estridor espiratorio de vías altas, ensanchamiento de la base del cuello con edema en la región supraclavicular, sobre todo del lado derecho, y circulación colateral superficial bilateral, siendo más llamativa en el hemitórax superior derecho. No se palpan adenopatías cervicales.

Ante la sospecha de síndrome de la vena cava superior se solicita TAC toraco-cervical (**Figuras 1 y 2**), en el que se objetiva gran aumento difuso del tamaño de la glándula tiroidea en sentido craneocaudal, que se extiende a la cavidad torácica en sus 5 cm más caudales, a expensas de ambos lóbulos, que miden 9 y 10 cm de longitud máxima. Los bordes de la glándula son lisos, sin observarse infiltración de las estructuras vecinas, aunque sí rechazo lateral y compresión de las mismas, sobre todo de ambas venas yugulares internas, siendo más significativo en el lado derecho, donde aparecen muy comprimidas a nivel de la apertura torácica. La glándula rodea a la tráquea y al esófago posteriormente a nivel de la apertura torácica, originando una protrusión anterior del esófago hacia la luz traqueal, que se encuentra

CORRESPONDENCIA

Ángela Rodríguez Padilla
Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo
Complejo Hospitalario Universitario de Huelva
Ronda exterior Norte, s/n
21005 Huelva
angela.rodriguez.padilla@gmail.com

severamente comprometida a este nivel. No se observan adenopatías cervicales. Todo ello sugiere bocio multinodular compresivo con componente intratorácico como principal posibilidad.



Figura 1
TAC corte axial. Aumento difuso de la glándula tiroidea.



Figura 2
TAC corte coronal. Aumento difuso de la glándula tiroidea en sentido cráneo caudal que se extiende a la cavidad torácica.

La paciente permanece estable durante su estancia hospitalaria por lo que tras ser valorada por el Servicio de Cirugía General y Anestesiología es dada de alta con fecha para tiroidectomía reglada.

Bajo anestesia general, previa intubación orotraqueal con fibrobroncoscopio, se procede a colocar a la paciente en decúbito supino con hiperextensión cervical. Mediante incisión de Kocher se accede a la región cervical para objetivar gran bocio multinodular con importante componente intratorácico. Se realiza tiroidectomía total tras identificar ambos nervios laríngeos recurrentes y glándulas paratiroides (**Figura 3**).

Durante el postoperatorio inmediato la paciente permanece clínica y hemodinámicamente estable, tolerando dieta y sin disfonía, tetania negativa y valores de calcio de 8,2 mg/dL. Ante el buen estado de la paciente se decide alta tras 48 horas de hospitalización.

El estudio anatomopatológico revela infiltración linfocitaria masiva con extensa diferenciación plasmacitoide de la glándula tiroidea, con escasos folículos linfoides secundarios remanentes, en los que se observa una población centrogerminal bcl-2+/CD10-/bcl-6-+ y áreas difusas de células B pequeñas CD20+/CD5- y de células plasmáticas kappa. Estos hallazgos que corresponden a la presencia de un Linfoma B Difuso Extranodal (MALT) asociado a tiroiditis linfocitaria.

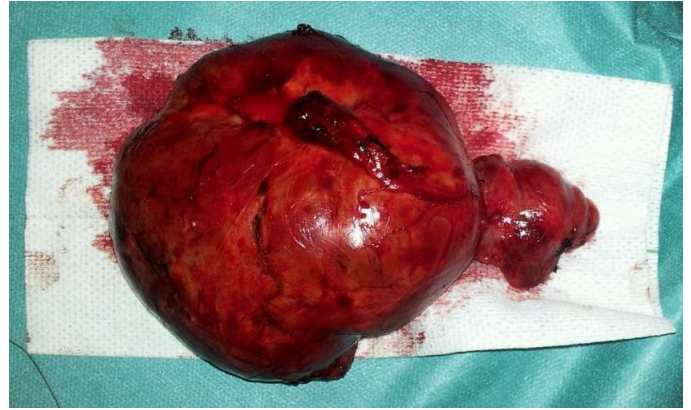


Figura 3
Pieza quirúrgica en la que se aprecia importante aumento de la glándula tiroidea.

Ante estos hallazgos la paciente es derivada al Servicio de Hematología donde se realiza estudio de extensión sin objetivar presencia de enfermedad extraglandular.

Actualmente la paciente se encuentra libre de enfermedad, tras completar tratamiento quimio-radioterápico sin incidencias.

DISCUSIÓN

El linfoma Primario tiroideo (LPT) es una patología muy infrecuente que representa el 0,04% de los bocios intervenidos. La mayoría corresponde a linfomas no-Hodgkin (LNH), siendo mayoritariamente de células grandes de estirpe B³.

Desde el punto de vista epidemiológico suele presentarse en mujeres mayores de 60 años, asociados a historia de tiroiditis linfocitaria crónica^{1,2}. El riesgo de desarrollarlo se incrementa notablemente en la tiroiditis linfocitaria, aunque la evolución de esta entidad a linfoma es infrecuente (0,1%)^{1,3}.

El diagnóstico clínico de esta neoplasia es excepcional dado su baja incidencia y la ausencia de características clínicas específicas. No obstante, debe de ser considerado en el diagnóstico diferencial en mujeres que presentan un crecimiento tiroideo rápido con clínica compresiva asociada^{3,4}, como es el caso de nuestra paciente que debutó con síndrome de vena cava superior por ocupación del mediastino anterior.

El tratamiento de los LPT es controvertido. En general, pueden ser tratados mediante radioterapia y/o quimioterapia, si bien, la resección quirúrgica del tumor seguida de radioterapia postoperatoria se asocia a buenos resultados con buen pronóstico, algunos autores creen que la cirugía tiene una utilidad principalmente diagnóstica⁴.

BIBLIOGRAFÍA

1. Watanabe N, Noh JY, Narimatsu H, Takeuchi K, Yamaguchi T, Kameyama K, et al. Clinicopathological features of 171 cases of primary thyroid lymphoma: A long-term study involving 24,553 patients with Hashimoto's disease. *Br J Haematol*. 2011; 153:236-43.
2. Walsh S, Lowery AJ, Evoy D, McDermott EW, Prichard RS. Thyroid lymphoma: Recent advances in diagnosis and optimal management strategies. *Oncologist*. 2013; 18:994-1003.
3. Graff-Baker A, Roman SA, Thomas DC, Udelsman R, Sosa JA. Prognosis of primary thyroid lymphoma: demographic, clinical and pathologic predictors of survival in 1,408 cases. *Surgery* 2009; 146:1105-15.
4. Ríos A, Rodríguez JM, Febrero B, Parrilla P. Primary thyroid lymphoma. *Endocrinol Nutr* 2014; 61:497-9.