

Hemiagénesis tiroidea de lóbulo derecho. Comunicación de un caso*

Drs. JAVIER ELORZA D.^{1,2}, CRISTIAN ROSSAT A.³, OSCAR ORELLANA E.⁴

¹ Facultad de Medicina, Escuela de Medicina Campus San Felipe, Universidad de Valparaíso.

² Unidad de Anatomía Patológica, Hospital San Camilo.

³ Servicio de Cirugía, Hospital San Camilo.

⁴ Servicio de Radiología, Hospital San Camilo.
San Felipe, Chile.

Abstract

Right thyroid hemiagenesis and microcarcinoma of the left lobe. Report of one case

In congenital thyroid hemiagenesis, one of the thyroid lobes, usually the left one, does not develop. This condition is generally asymptomatic. We report a 47 years old female with a diffuse left goiter. An ultrasound detected the right lobe hemiagenesis. She was subjected to a subtotal thyroidectomy. The pathological study of the surgical piece disclosed the presence of an encapsulated papillary carcinoma, follicular variant with a diameter of 2 mm.

Key words: Thyroid hemiagenesis, goiter, papillary carcinoma.

Resumen

La hemiagénesis tiroidea es una anomalía congénita inhabitual en la cual uno de los lóbulos de la tiroides no se desarrolla. Su prevalencia es desconocida, debido a que generalmente es asintomática. Damos cuenta del caso de una mujer de 47 años, con bocio difuso de predominio izquierdo, operada, con presencia de microcarcinoma papilar en el lóbulo remanente. La detección de la hemiagénesis tiroidea es usualmente casual durante el examen de la glándula tiroides por otras causas. Es más frecuente en mujeres que en hombres (3:1), y el lóbulo izquierdo suele estar más comprometido que el derecho. Este caso muestra la inhabitual hemiagénesis tiroidea derecha con presencia de microcarcinoma papilar latente.

Palabras clave: Glándula tiroides, cáncer de tiroides, microcarcinoma.

Introducción

La hemiagénesis tiroidea es una anomalía congénita inhabitual, en la cual uno de los lóbulos tiroideos no se desarrolla, comprometiendo frecuentemente el lóbulo izquierdo. Es asintomática y,

generalmente, se diagnostica al realizar estudios de imágenes por otras alteraciones asociadas¹⁻⁴.

Comunicamos un caso de hemiagénesis tiroidea derecha con presencia de microcarcinoma papilar, variante folicular, en el lóbulo remanente.

*Recibido el 3 de Octubre de 2009 y aceptado para publicación el 30 de Octubre de 2009.

Correspondencia: Dr. Javier Elorza D.
Avenida Miraflores 2085, San Felipe, Chile.
E-mail: elorzajavier@yahoo.com.ar

Caso clínico

Paciente mujer de 47 años, quien consultó por aumento de volumen cervical sensible y cambios en el tono vocal. El examen físico mostró un bocio difuso, sin nódulo dominante, de predominio izquierdo, sus exámenes de laboratorio revelaron hormonas tiroideas normales. Exámenes de hemograma y perfil bioquímico sin alteraciones. La ecotomografía tiroidea reveló ausencia de lóbulo tiroideo derecho e istmo (Figura 1A). El lóbulo izquierdo presenta ecoestructura heterogénea e hipocogénica, aumentado de tamaño en forma difusa. Los contornos están bien definidos y la vascularización tiroidea al doppler es normal. No se encontró lesiones focales. No se realizó PAAF.

Se efectuó tiroidectomía subtotal, comprobándose en el acto quirúrgico ausencia de lóbulo derecho

e istmo, con nervio laríngeo recurrente adherido parcialmente. No se efectuó biopsia intraoperatoria. La pieza quirúrgica está constituida por un lóbulo tiroideo de 14 gramos y 4 x 2, 5 x 2,6 cm de ejes mayores. La superficie tiroidea es de aspecto multinodular (Figura 1B). Al corte, se identifica esbozo de formaciones nodulares sin lesiones focales aparentes (Figura 2A). La muestra se procesó completamente realizándose cortes seriados cada 3 mm, con técnica histológica habitual, y cortes histológicos de 4 micrones teñidos con hematoxilina/eosina. En uno de los cortes histológicos se identificó lesión encapsulada, sin esclerosis ni compromiso de cápsula tiroidea, constituida por folículos tiroideos pequeños, delineados por células cúbicas con núcleos de aspecto esmerilado, contorno irregular, hendiduras profundas y pequeños nucléolos (Figura 2B).

El diagnóstico anatomopatológico fue carcino-



Figura 1. A) Ecotomografía tiroidea en la que se evidencia ausencia de lóbulo derecho. B) Pieza quirúrgica constituida por lóbulo izquierdo sin istmo.

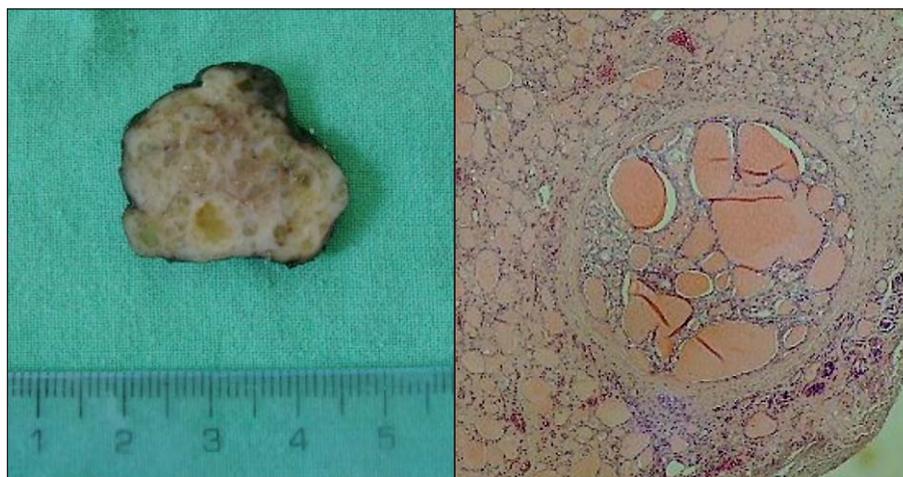


Figura 2. A) Superficie de corte del lóbulo izquierdo, no se aprecian lesiones focales. B) Microcarcinoma papilar variante foliular de 2 mm.

ma latente papilar, variante folicular, de 2 mm de eje mayor (microcarcinoma), en una glándula con hiperplasia folicular. Se decide realizar ecotomografía cervical, resultando negativa para adenopatías patológicas. No se indicó terapias complementarias, y, luego del diagnóstico, se comenzó con terapia de reemplazo hormonal.

Discusión

La hemiagénesis tiroidea es una anomalía congénita inhabitual caracterizada por la falta de desarrollo de un lóbulo tiroideo. Los primeros registros de esta anomalía fueron hechos por Handfield-Jones y datan de 1866, desde entonces, se han descrito aproximadamente 256 casos en la literatura internacional¹. En Chile, sólo se encuentra descrito un caso de hemiagénesis, asociada a la enfermedad de Basedow-Graves⁵.

La frecuencia, en los diferentes estudios publicados, varía desde 1/20 hasta 1/9.073, según se trate de estudios en autopsias, piezas quirúrgicas o de imágenes. Es así como Ehlers describió 15 casos en 300 autopsias⁶, Harada encontró 7 casos en 12.456 cirugías tiroideas⁷ y Hamburger dio cuenta de 4 casos en 7.000 cintigramas tiroideos⁸. Mikosch realizó un meta-análisis de todos los casos publicados hasta 1998, señalando 119 casos en 226.117 pacientes estudiados (1/1.900)¹. Aún así, la verdadera incidencia en la población general es difícil de precisar, ya que la mayoría de los pacientes son asintomáticos y sólo aquellos con alguna manifestación clínica son diagnosticados.

La glándula tiroidea se desarrolla a partir de una evaginación del epitelio faríngeo, que desciende como parte del conducto tirogloso, desde el foramen ciego en la base de la lengua, hasta su posición normal en la parte anterior del cuello, aproximadamente en la séptima semana de gestación⁹. Se ha descrito, en pacientes con disgenesia tiroidea, mutaciones en genes de dos factores de transcripción, que son expresados en el tiroidea en desarrollo, y que regulan la diferenciación folicular (factor-2 de transcripción tiroideo TTF-2)¹⁰ y Paired Homeo-box-8 (PAX-8)¹¹. Mutaciones puntuales en ambos genes condicionan una reducción en la capacidad de unión al DNA de ambos factores de transcripción, condicionando un amplio espectro de disgenesias tiroideas¹¹.

La causa de la hemiagénesis es desconocida. Se sabe que en sujetos normales existe toda la gama de alteraciones, desde lóbulos tiroideos de igual tamaño, hasta la hemiagénesis. Hamburger encontró que, con frecuencia, el lóbulo derecho era de mayor tamaño y, por lo tanto, la hemiagénesis podría ser sólo la expresión máxima de esta asimetría⁸. Devos¹², postula una alteración genética posiblemente

localizada en PAX-8, un gen de homeosecuencia importante en el desarrollo tiroideo¹¹. Por su parte, Mikosch señala que sería una compleja alteración del desarrollo tiroideo y crecimiento de otras estructuras del cuello durante la embriogénesis¹. Esta anomalía es más frecuente en la mujer, como muchas patologías tiroideas, y en cuanto al lóbulo agenésico, la mayoría de las publicaciones señala al izquierdo como el más comprometido y, en el 56% de los casos estaría comprometido el istmo. En nuestro caso, el lóbulo comprometido es el derecho, lo que es inhabitual.

Diversas son las patologías encontradas en el lóbulo remanente, siendo el hipertiroidismo la más frecuente de ellas. Esto se puede explicar por la enfermedad de Basedow-Graves^{1,3,5} por bocio multinodular tóxico¹³, por adenoma hiperfuncionante¹⁴ o por tiroiditis¹⁵. La presencia de neoplasias primarias o secundarias en el lóbulo remanente ha sido descrita previamente^{3,4}.

Los carcinomas papilares latentes muestran una gran variabilidad en su prevalencia en distintos países, con cifras altas en Finlandia (35,6%) y Japón (17,9-28,4%) y bajas en Suiza (1,2%). En Chile, el único estudio realizado muestra una prevalencia de 3,6%¹⁷. La gran variación en las prevalencias, puede explicarse por la aplicación de distintos criterios diagnósticos o por las técnicas de examen de las piezas quirúrgicas, señalando la importancia de un adecuado estudio histológico de la misma¹⁶. Sin embargo, es probable que factores genéticos estén también involucrados.

El caso presentado, corresponde a una hemiagénesis del lóbulo derecho, la más inhabitual, con microcarcinoma tiroideo en el lóbulo remanente. Si bien las neoplasias papilares en el lóbulo remanente están reportadas en la literatura internacional, no se hace mención especial a los microcarcinomas.

Referencias

1. Mikosch P, Gallowitsch HJ, Kresnik E, Molnar M, Gómez I, Lind P. Thyroid hemiagenesis in an endemic goiter area diagnosed by ultrasonography: report of sixteen patients. *Thyroid* 1999; 9: 1075-1084.
2. Melnick J, Stemkowski P. Thyroid hemiagenesis (Hockey Stick Sign): a review of the world literature and a report of four cases. *J Clin Endocrinol Metab* 1981; 52: 247-251.
3. MC Henry CR, Walfish PG, Rosen IB, Lawrance AM, Paaloyan E. Congenital thyroid hemiagenesis. *Am Surg* 1995; 61: 634-639.
4. Khatri VP, Espinosa MH, Harada WA. Papillary adenocarcinoma in thyroid hemiagenesis. *Head Neck* 1992; 14: 312-315.
5. Véliz JL, Pineda G. Hemiagénesis tiroidea asociada a

- enfermedad de Basedow-Graves. Comunicación de un caso. *Rev Med Chile* 2000; 128: 886-888.
6. Ehlers E. En *Handbuck der speziellen Pathologischen Anatomie und Histologie*. Henka F, Lubarsh o (Eds), Vol 3. Berlín, Julius Springer, p 74.
 7. Harada T, Nishikawa Y, Ito K. Aplasia of one thyroid lobe. *Am J Surg* 1972; 123: 617-619.
 8. Hamburger JI, Hamburger SW. Thyroid hemiagenesis. *Arch Surg* 1970; 100: 319-320.
 9. Sadler T. *Embriología médica de Langman*. Editorial Panamericana. 8ª edición.
 10. Roderick J, John M, Peter H, Michele S, Rhys J, Chiovato L, et al. Mutation of the gene encoding human TTF-2 associated with thyroid agenesis, cleft palate and choanal atresia. *Nature Genetics* 1998; 19: 399-401.
 11. Paolo E, Lapi P, Krude H, Pirro M, Missero C, Chiovato L, et al. PAX8 mutations associated with congenital hypothyroidism caused by thyroid dysgenesis. *Nature Genetics* 1998; 19: 83-86.
 12. Devos H, Rodd C, Gagne N, Laframboise R, Van Vliet G. A search for the possible molecular mechanisms of thyroid dysgenesis: sex ratios and associated malformations. *J Clin Endocrinol Metab* 1999; 84: 2502-2506.
 13. Piera J, Garriga J, Calabuig R, Bargallo D. Thyroidal hemiagenesis. *Am J Surg* 1986; 151: 419.
 14. Prakash R, Narayanan RV, Chakravarty SK. Differentiation between suppressed thyroid tissue and thyroid hemiagenesis with Tc-99m pertechnete radionuclide angiography. *Clin Nucl Med* 1990; 15: 605-609.
 15. Shibusaki Y, Inoude D, Koshiyama H, Mori T. Thyroid hemiagenesis with subacute thyroiditis. *Thyroid* 1995; 5: 133-135.
 16. Pizzini A, Papi G, Corrado S, Carani C, Roti E. Thyroid hemiagenesis and incidentally discovered papillary thyroid cancer: case report and review of the literature. *J Endocrinol Invest* 2005; 28: 66-71.
 17. Arellano L, Ibarra A. Occult carcinoma of the thyroid gland. *Path Res Pract* 1984; 179: 88-91.