



Supervivencia prolongada en leiomiosarcoma tiroideo metastásico: reporte de caso

Claudia Chávez-Tarazona^{1*} y Frank Shigihara-Mendoza²

¹Servicio de Oncología, Hospital Virgen de la Puerta, EsSalud, Trujillo; ²Servicio de Gastroenterología, Hospital de Emergencias Grau, EsSalud, Lima. Perú

Resumen

Los sarcomas tiroideos tienen una prevalencia baja como tumores primarios de la tiroide y representan menos del 1% de todos los tumores tiroideos. La cirugía es el pilar del tratamiento, sin embargo, hasta la fecha a pesar del uso de quimioterapia la mortalidad es alta. El objetivo de este reporte es dar a conocer la supervivencia más larga de esta enfermedad en una etapa metastásica. Presentamos el caso de un paciente adulto joven con leiomiosarcoma primario tiroideo con metástasis hepáticas, sometido a cirugía de la tiroide, y que recibió esquema de quimioterapia a base de docetaxel y gemcitabina con buena tolerancia. El paciente tiene dos años de supervivencia hasta el último seguimiento.

Palabras clave: Tiroides. Leiomiosarcoma. Quimioterapia.

Long term survival of metastatic leiomyosarcoma of the thyroid gland: A case report

Abstract

Primary thyroid leiomyosarcoma represent less than 1% of all thyroid tumors. Surgery is the mainstay of the treatment, however, to date, despite the use of chemotherapy the mortality is high. The aim of this report is report the longest survival in a metastatic stage. We report a case of primary thyroid leiomyosarcoma with liver metastases in a young adult, who underwent surgery of the thyroid, and chemotherapy consisting of docetaxel and gemcitabine with good tolerance. The patient has 2-year survival until the last follow-up.

Key words: Thyroid. Leiomyosarcoma. Chemotherapy.

Introducción

Los sarcomas tiroideos tienen una prevalencia baja como tumores primarios de la tiroide y representan menos del 1% de todos los tumores tiroideos. Los tipos más frecuentes de sarcomas primarios tiroideos son: angiosarcoma, hemangioendotelioma maligno, histiocitoma fibroso maligno, leiomiosarcoma y fibrosarcoma¹.

Los leiomiosarcomas se originan principalmente en regiones como el útero, el tracto gastrointestinal y el retroperitoneo, donde existe predominio de músculo liso. Los leiomiosarcomas primarios tiroideos son casos infrecuentes^{2,3}; a la fecha existen 30 casos reportados en el mundo. Clínicamente, los sarcomas primarios tiroideos no tienen signos específicos y se

Correspondencia:

*Claudia Chávez-Tarazona

E-mail: claudiachavez6986@gmail.com

2565-005X/© 2019 Sociedad Mexicana de Oncología. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 17-09-2019

Fecha de aceptación: 27-09-2019

DOI: 10.24875/j.gamo.19000357

Disponible en internet: 13-05-2020

Gac Mex Oncol. 2020;19(Suppl):32-35

www.gamo-smeo.com

presentan como una masa grande indolora. Puede acompañarse de tos, disnea y disfagia por compresión o infiltración de la tráquea o del esófago¹. A pesar de la terapia agresiva, cirugía, quimioterapia y/o radioterapia, la tasa de supervivencia es del 65 y el 31% a los cuatro y doce meses, respectivamente⁴.

Reporte del caso

Paciente varón de 37 años, procedente de Santiago de Chuco, Departamento de La Libertad-Perú, sin comorbilidades de importancia. Acude por presentar desde hace doce meses una tumoración cervical anterior, la cual fue incrementándose de tamaño progresivamente, cursando con disfonía y disnea progresiva. Es evaluado por el Servicio de Cirugía Oncológica. Se le realiza una ecografía de partes blandas que revela gran masa sólida que se proyecta desde el lóbulo izquierdo de la tiroides en sentido caudal hasta el borde del esternón, mide 110 x 60 mm, con márgenes bien definidos de menor ecogenicidad que el parénquima tiroideo. Al Doppler presenta vascularidad difusa, moderada, que desplaza tráquea hacia la derecha y de los grandes vasos del cuello en el lado izquierdo. Resultados de análisis de laboratorio: hormona estimulante de la tiroides 6.14 ml U/l, tirosina libre 1.07 ng/dl. Se programa resección tumoral cervical, hallándose gran tumoración multinodular de 25 x 15 cm sumergido en el mediastino superior izquierdo que rechaza la tráquea hacia el cuello derecho, dependiente del polo inferior de tiroides. El reporte de anatomía patológica revela neoplasia maligna pleomórfica con bordes comprometidos (Fig. 1). Mitosis: 3/10. Inmunohistoquímica Ki-67: positivo en 20% de células neoplásicas. Vimentina: positivo en 100% de células neoplásicas. I-actina: positivo en 100% de células neoplásicas. CD38: negativo, compatible con leiomiosarcoma de grado intermedio.

Se le realiza tomografía de extensión de tórax, abdomen y pelvis con contraste (Fig. 2), hallándose hígado con gran aumento de tamaño (213 mm) con múltiples lesiones de aspecto secundario, que miden entre 8 y 109 mm. Las lesiones de mayor tamaño en segmentos superiores de lóbulo hepático derecho y segmento inferior del lóbulo hepático izquierdo. En este último nivel asociado a desplazamiento lateral posterior y compresión de cámara gástrica.

El paciente es evaluado por el Servicio de Oncología médica. Al examen clínico, ECOG: 1 punto. Se evidenciaba hepatomegalia hasta cicatriz umbilical y edemas de miembros inferiores, lo cual dificultaba su deambular. Se decide inicio de quimioterapia con docetaxel día 8 más

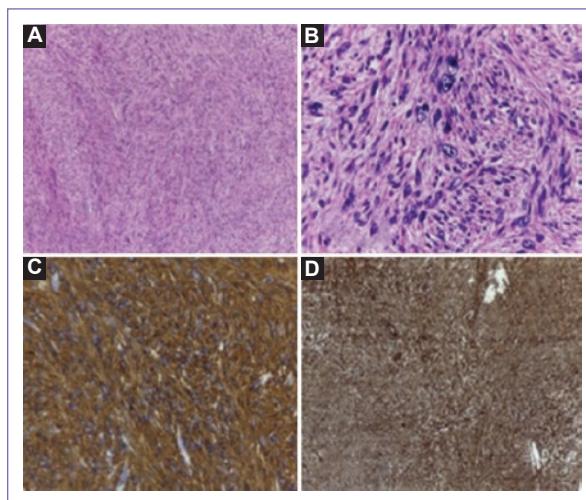


Figura 1. **A y B:** la tinción con hematoxilina-eosina mostró células fusiformes con núcleos hipercromáticos y prominentes con mitosis atípica y abundante citoplasma eosinófilo (aumento $\times 10$, $\times 40$). **C:** células tumorales positivas para desmina (aumento $\times 10$). **D:** células tumorales que muestran una fuerte positividad para la actina del músculo liso (aumento $\times 10$).

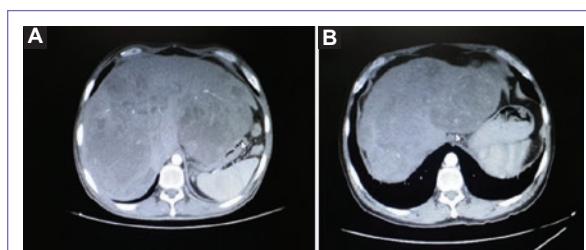


Figura 2. **A:** se evidencia tomografía basal de abdomen con contraste evidenciándose múltiples metástasis hepáticas. **B:** tomografía de abdomen evaluada 13 meses después de iniciado el tratamiento. Se cataloga como enfermedad estable.

gemcitabina día 1 y 8 cada 21 días. En la tomografía de reevaluación a los 13 meses con quimioterapia se evidencia enfermedad estable. Hubo una mejoría considerable de sus síntomas, desaparición de los edemas y disminución clínica de la hepatomegalia. Paciente con buena tolerancia al tratamiento, presentó toxicidad hematológica grado 1. A la fecha ha recibido 18 cursos de quimioterapia y presenta una supervivencia de 23 meses.

Discusión

El sarcoma primario tiroideo es infrecuente, representa el 0.01% de todos los tumores tiroideos³. Tiene

una mayor prevalencia en pacientes adultos mayores, con una leve predilección por las mujeres (mujer: varón 1.3:1)⁵, a excepción de un caso publicado de leiomiosarcoma tiroideo asociado a virus de Epstein-Barr en un paciente de 6 años de edad con inmunodeficiencia congénita⁶. Histológicamente está compuesto por fascículos característicos entrelazados de células fusiformes que, muestran miofilamentos delgados con cuerpos densos focales. La inmunohistoquímica revela una fuerte reacción con vimentina, actina de músculo liso y desmina como en el presente caso⁷. En una revisión sistemática reportada por Thompson, et al.⁸ se encontró que los pacientes con leiomiosarcomas tiroideos iniciaron con una gran masa cervical que se desarrolló en un corto periodo de tiempo, tendiendo a tener un tamaño que oscilaba entre 3 y 12 cm; así mismo, no se asociaban con lesiones preexistentes tiroideas ni extratiroideas⁸.

Clínicamente, los sarcomas primarios tiroideos no tienen signos específicos y se presentan como una masa grande indolora⁶. Puede acompañarse de tos, disnea y disfagia por compresión o infiltración de la tráquea o del esófago¹.

Por otra parte, la mayoría de los pacientes con leiomiosarcomas son eutiroideos^{5,9}, como en el caso presentado. Respecto a los leiomiosarcomas tiroideos, es importante excluir una metástasis a la glándula tiroidea de otras estructuras cervicales cercanas o de un leiomiosarcoma a distancia⁹.

Patológicamente, el leiomiosarcoma tiroideo primario mostró un inmunofenotipo consistente con vimentina, actina del músculo liso y actina específica del músculo con una expresión variable de desmina. La citoqueratina, la tiroglobulina, la calcitonina, la proteína S100 y la cromogranina nunca se expresan^{5,8,9}.

La etiología del leiomiosarcoma primario de la tiroides es desconocida, pero algunos autores han propuesto que puede originarse del músculo liso en la túnica media de las paredes de los vasos sanguíneos^{2,8-11}.

Los principales diagnósticos diferenciales para el leiomiosarcoma primario tiroideo incluyen el carcinoma indiferenciado de la tiroides, la variante de células fusiformes del carcinoma medular de tiroides, el tumor de células fusiformes con diferenciación del timo y los tumores primarios infrecuentes de los tumores tiroideos y metastásicos con células fusiformes predominantes^{5,12-14}.

Referente al tratamiento de este tipo de tumor, el leiomiosarcoma primario tiroideo parece invadir tejido adyacente en lugar de metastatizar a los ganglios

linfáticos regionales, por lo que la cirugía radical es esencial y parece ser beneficiosa en un subgrupo de pacientes con enfermedad localizada^{9,10,13,15}.

La quimioterapia no ha demostrado ninguna eficacia terapéutica^{15,16}. La enfermedad es invariablemente mortal y se informa que las tasas de supervivencia son del 5 al 10% al año^{10,16}. Day, et al.¹⁷ reportaron un caso interesante de un leiomiosarcoma metastásico de alto grado de la glándula tiroideas, con células tumorales positivas para el protooncogén *c-kit* y tratadas con mesilato de imatinib adyuvante, pero la respuesta fue pobre. El papel de los inhibidores de la tirosina cinasa en el tratamiento de los leiomiosarcomas tiroideos aún no está claro.

Conclusión

El leiomiosarcoma de la glándula tiroideas es una enfermedad agresiva y letal. La cirugía es la base del tratamiento, sin embargo, hasta la fecha, a pesar del uso de quimioterapia, radioterapia o inhibidores de tirosina cinasa, no ha habido un tratamiento efectivo que reduzca la pobre supervivencia de los pacientes debido a la recurrencia local y distante.

Además, presentamos el caso de un paciente joven con un leiomiosarcoma tiroideo metastásico hepático con 23 meses de supervivencia a la última evaluación.

Financiamiento

Los autores no recibieron patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Surov A, Gottschling S, Wienke A, Meyer HJ, Spielmann RP, Dralle H. Primary thyroid sarcoma: A systematic review. *Anticancer Res.* 2015;35(10):5185-91.
2. Akcam T, Oysul K, Birkent H, Gerek M, Yetiser S. Leiomyosarcoma of the head and neck: report of two cases and review of the literature. *Auris Nasus Larynx.* 2005;32:209-12.
3. Thompson LD, Wenig BM, Adair CF, Shmookler BM, Heffess CS. Primary smooth muscle tumors of the thyroid gland. *Cancer.* 1997;79:579-87.
4. Basit A, Patel R, Mea F, Emanuele NV. Primary leiomyosarcoma of the thyroid gland: An aggressive neck smooth muscle tumor. Presentado en: ENDO Annual Meeting. Orlando, Florida, 2 de abril de 2017.
5. Zou ZY, Ning N, Li SY, Li J, DU XH, Li R. Primary thyroid leiomyosarcoma: A case report and literature review. *Oncol Lett.* 2016;11(6):3982-6.
6. Chetty R, Clark SP, Dowling JP. Leiomyosarcoma of the thyroid: immunohistochemical and ultrastructural study. *Pathology.* 1993;25:203-5.
7. Ayadi M, Gabsi A, Meddeb K, Mokrani A, Yahiaoui Y, Letaief F, et al. Primary leiomyosarcoma of thyroid gland: the youngest case. *Pan Afr Med J.* 2017;26:113.
8. Amal B, El Fatemi H, Souaf I, Moumna K, Affaf A. A rare primary tumor of the thyroid gland: report a new case of leiomyosarcoma and literature review. *Diagn Pathol.* 2013;8:36.
9. Mouaqit O, Belkacem Z, Ifrine L, Mohsine R, Belkouchi A. A rare tumor of the thyroid gland: report on one case of leiomyosarcoma and review of literature. *Updates Surg.* 2014;66(2):165-7.
10. Mansouri H, Gaye M, Errhani H, Kettani F, Gueddari BE. Leiomyosarcoma of the thyroid gland. *Acta Otolaryngol.* 2008;128:335-6.
11. Adachi M, Wellmann KF, Garcia R. Metastatic leiomyosarcoma in brain and heart. *J Pathol.* 1969;98:294-6.
12. Conzo G, Candela G, Tartaglia E, Gambardella C, Mauriello C, Pettinato G, et al. Leiomyosarcoma of the thyroid gland: A case report and literature review. *Oncol Lett.* 2014;7(4):1011-4.
13. Tanboon J, Keskool P. Leiomyosarcoma: a rare tumor of the thyroid. *Endocr Pathol.* 2013;24(3):136-43.
14. Wang TS, Ocal IT, Oxley K, Sosa JA. Primary leiomyosarcoma of the thyroid gland. *Thyroid.* 2008;18:425-8.
15. Gupta AJ, Singh M, Rani P, Khurana N, Mishra A. Primary sarcomas of thyroid gland-series of three cases with brief review of spindle cell lesions of thyroid. *J Clin Diagn Res.* 2017;11(2):ER01-ER04.
16. Ege B, Levento lu S. Primary leiomyosarcoma of the thyroid. *J Korean Surg Soc.* 2013;85(1):43-6.
17. Day AS, Lou PJ, Lin WC, Chou CC. Over-expression of c-kit in a primary leiomyosarcoma of the thyroid gland. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2007;264(6):705-8.