

CARCINOMA PAPILAR DE TIROIDES ORIGINADO EN TERATOMA QUÍSTICO MADURO DE UNA PACIENTE CON SÍNDROME MAYER-ROKITANSKY

INÉS C GONZÁLEZ R, MARÍA V DOS SANTOS G, JAVIER F MERCHÁN-BURIEL

INSTITUTO ONCOLÓGICO "DR. LUIS RAZETTI", INSTITUTO MÉDICO LA FLORESTA. CARACAS, VENEZUELA.

RESUMEN

CASO CLÍNICO: Femenina de 40 años con el diagnóstico de Síndrome *Mayer Rokitansky Küster Hauser* tipo I, quien acudió por presentar dolor abdominal en fosa iliaca derecha de fuerte intensidad, es evaluada por cirujano quien plantea abdomen agudo quirúrgico, solicitan estudios de imagen y es intervenida quirúrgicamente, con los hallazgos de tumor de ovario derecho torcido de 10 cm aproximadamente. Se practicó salpingooforectomía derecha y se envió a estudio histopatológico definitivo, el cual reportó; teratoma quístico maduro, nódulo de 0,5 cm de diámetro que impresiona carcinoma papilar originado en el tejido tiroideo, inmunohistoquímica la concluye como: microcarcinoma papilar de tiroides originándose en el tejido tiroideo de un teratoma quístico maduro de 3 mm. **CONCLUSIÓN:** Es una entidad poco frecuente, el tratamiento debe individualizarse. Se han reportado casos que han sido tratados con tiroidectomía y con ^{131}I y otros se han mantenido en observación.

PALABRAS CLAVE: Carcinoma papilar de tiroides, teratoma quístico, ovario, síndrome.

SUMMARY

CLINICAL CASE: We present a 40-year-old female with the diagnosis of Mayer Rokitansky Küster Hauser Syndrome type I, who came with abdominal pain in the right iliac fossa of strong intensity, was evaluated by a surgeon who proposed an acute surgical abdomen, imaging studies were requested, and she was surgically intervened, with the findings of a twisted right ovarian tumor of approximately 10 cm. A right salpingo-oophorectomy was performed and sent for a definitive histopathological study, which reported; mature cystic teratoma, nodule 0.5 cm in diameter that impresses papillary carcinoma originating in thyroid tissue, immunohistochemistry concludes it as: Papillary thyroid microcarcinoma originating in the thyroid tissue of a mature cystic teratoma of 3 mm. **CONCLUSION:** It is a rare entity, treatment must be individualized. Cases have been reported that have been treated with thyroidectomy and ^{131}I and others have been kept under observation.

KEY WORDS: Papillary thyroid carcinoma, cystic teratoma, ovary, syndrome.

Recibido: 24/01/2025 Revisado: 12/02/2025

Aceptado para publicación: 13/03/2025

Correspondencia: Dra. Inés C González R. Instituto Oncológico "Dr. Luis Razetti", Caracas. Venezuela.

Tel: +58 4144445696

E-mail: inescgonzalezrodriguez@gmail.com.

Esta obra está bajo una Licencia *Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International* Licens.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome *Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKHS)* se caracteriza por la hipoplasia o agenesia del útero y el 1/3 superior de la vagina. Su incidencia ha sido descrita en 1:4 500 mujeres ⁽¹⁾. Mientras que el teratoma quístico maduro (*MCT*) es el tipo más común de tumor de ovario de células germinales, representa del 10 % al 20 % de los casos tumorales de este órgano. Su transformación maligna es poco frecuente estableciendo un riesgo estimado del 0,17 % al 2 % ⁽²⁾. Cuando el teratoma se maligniza el 80 % de ellos se expresa en carcinoma células escamosas ⁽³⁻⁵⁾. En menor proporción se incluyen: sarcomas, adenocarcinomas, melanomas, carcinomas de células basales, tumores carcinoides y carcinomas de tiroides ⁽²⁾.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente femenina de 40 años de edad con diagnóstico de *MRKHS* tipo I, acude al área de emergencia por presentar dolor abdominal de aparición insidiosa en fosa ilíaca derecha, de moderada a fuerte intensidad, sin irradiación ni acalmia a uso de analgésicos (antiinflamatorios no esteroideos); concomitante emesis. Es evaluado por cirujano con diagnóstico de abdomen agudo quirúrgico. Examen físico: abdomen: globoso a expensas de panículo adiposo, ruidos hidroaéreos presentes, blando doloroso a la palpación superficial y profunda en fosa ilíaca derecha, con signos de irritación peritoneal. Genitales: no evaluado, paciente se niega. Tacto rectal: no evaluado, paciente se niega. Se realiza ultrasonido abdominal y pélvico (Figura 1), en el que se evidencia lesión ocupante de espacio para vesical derecha de 9,8 cm x 8,5 cm aproximadamente, volumen: 391,10 mL sin reforzamiento acústico posterior y Doppler periférico escaso.

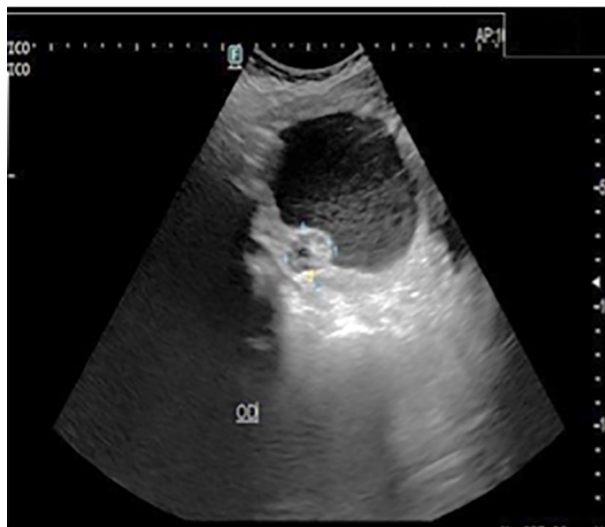


Figura 1. Ultrasonido abdomino-pélvico.

Se solicita tomografía computarizada de abdomen y pelvis con contraste, la cual fue diferida por aumentar la sintomatología de dolor, a pesar de opiáceos, por lo que es llevada a turno quirúrgico con diagnóstico de abdomen agudo quirúrgico el 10/08/2023 se realiza laparoscopia exploradora (Figura 2) cuyos hallazgos fueron: 1. Líquido de reacción peritoneal. 2. Tumor de ovario derecho torcido de superficie lisa, gris brillante con puntillado violáceo de 10 cm aproximadamente. 3. Ausencia de útero por antecedente congénito de síndrome de *MRKHS*. 4. Ovario izquierdo sin alteraciones. Se procede a convertir a laparotomía mediana infraumbilical (Figura 3), se realiza: 1. Toma de muestra de líquido de reacción peritoneal. 2. Ooforosalingectomía derecha (Figura 4). 3. Constatación de hemostasia. 4. Síntesis por planos.

Se envía el líquido y ooforosalingectomía derecha a estudio anatomopatológico definitivo; paciente quien cursó su posoperatorio sin complicaciones, se recibe

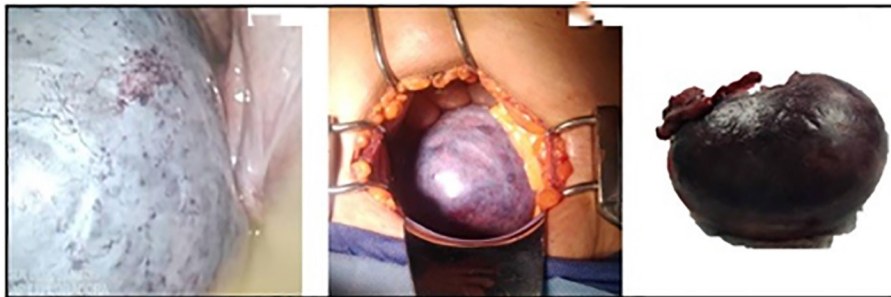


Figura 2. Laparoscopia exploradora. **Figura 3.** Laparotomía mediana infraumbilical. **Figura 4.** Ooforosalingectomía derecha.

el estudio histopatológico N° BX 58998 reporta: examen macroscópico, espécimen de ooforosalingectomía derecha de 515 g 11,5 cm x 10,0 cm x 6,6 cm, de superficie lisa, violáceo con áreas grisáceas. Al corte es quístico, dicho quiste mide 10 cm x 9 cm de superficie interna lisa y abundante material serohemático, al corte interno la pared tiene espesores variables que oscilan entre 1,5 cm y 0,2 cm. Se identifica área de pared engrosada, con aumento de la consistencia que mide 3,5 cm y 1,5 cm, sólido quístico, con pequeños quistes de hasta 0,5 cm con contenido hemático y grisáceo. Trompa uterina de 5,0 cm x 0,7 cm, la serosa es pardo violáceo, la consistencia es fibroelástica, luz virtual. Se incluye el área engrosada en su totalidad.

Diagnóstico

Anexo derecho

- Teratoma quístico maduro (Figura 5).
- Quistes de inclusión.
- Necrosis y hemorragia reciente extensa.
- Reacción xantomatosa.
- Calcificaciones.
- Hemorragia reciente y congestión acentuada en el endosalpinx.

Nota: se observa un nódulo de 0,5 cm de diámetro, caracterizado por proyecciones papilares irregulares tapizadas por epitelio que exhibe atipias nucleares y plantea la impresión diagnóstica de carcinoma papilar originado en el tejido tiroideo, recomendando estudio de inmunohistoquímica (IHC) (Figura 6-6a).

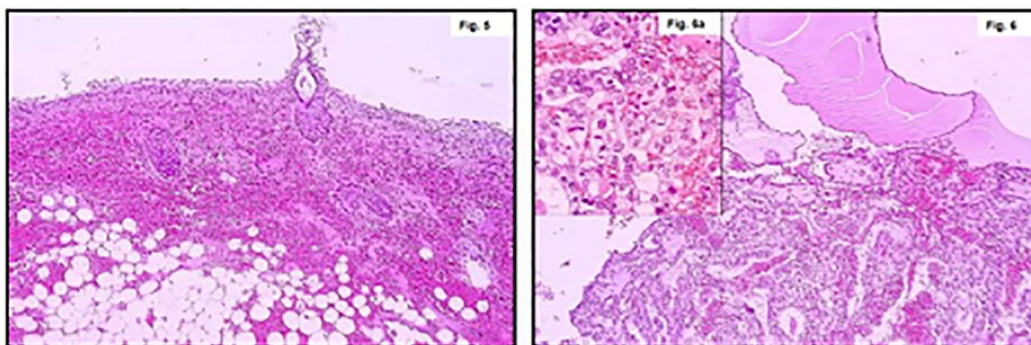


Figura 5. MCT **Figura 6, 6ª.** Carcinoma papilar originado de tejido tiroideo.

Se realiza IHC el 07/09/2023 No. 2023000529 (Figura 7)

- CK7 Positiva
- TTF1 Positiva
- Tiroglobulina Positiva
- Galectin 3 Positiva
- P53 Negativo
- Ki67 Positivo 1 %
- PAX8 Positivo

Conclusión: ovario derecho: 1. Carcinoma papilar de tiroides originándose en el tejido tiroideo de un teratoma quístico maduro. 2. Tamaño tumoral: 3 mm. 3. Índice de proliferación celular 1 %. 4. P53 negativo.

RMN de abdomen y pelvis con gadolinio 23/09/2023 (Figura 8, 8a -b) no se demuestran alteraciones en abdomen, ovario izquierdo de forma tamaño y localización normal, en su

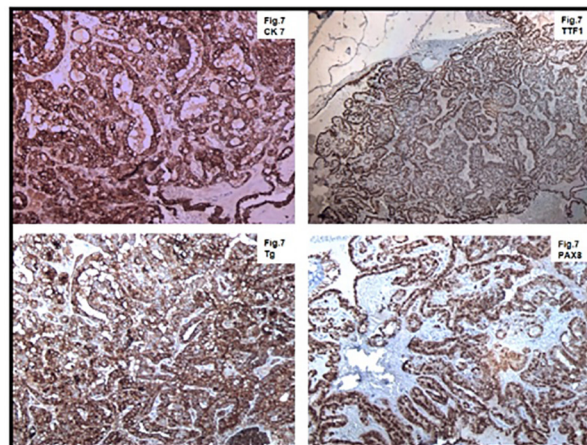


Figura 7.

superficie múltiples folículos, útero ausente por antecedente. Resto de estudio sin alteraciones.

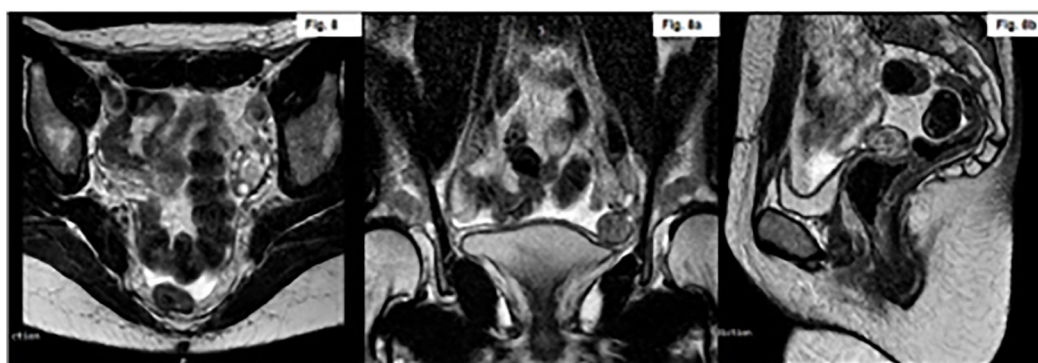


Figura 8.8a.8b. RMN de abdomen y pelvis con gadolinio.

Se realiza US tiroideo el día 11/10/2023 (Figura 9), lóbulo derecho de 17 mm x 13 mm x 37 mm y lóbulo izquierdo de 12 mm x 8 mm x 33 mm donde se aprecia nódulo de 5 mm en su polo categorizado *TI-RADS* 2 al que se realiza punción con aguja fina (PAAF).

Se envían 7 láminas para procesamiento citológico No. CX-59109:

Examen microscópico

- Extendidos hemáticos con baja celularidad.
- Escasa células foliculares típicas.
- Fragmento de tejido fibroconectivo.

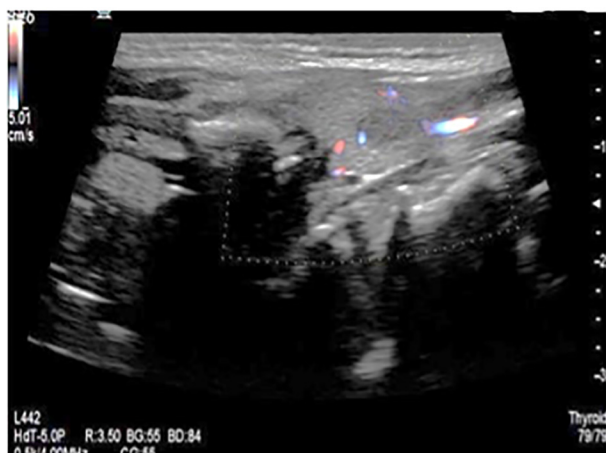


Figura 9. Ultrasonido tiroideo.

- Moderada cantidad de linfocitos y polimorfonucleares neutrófilos.
PAAF de lóbulo tiroideo izquierdo:
- *Bethesda* II (benigno)
- Sugestivo de enfermedad nodular folicular tiroidea.

Se discute en reunión de servicio multidisciplinaria que incluyó servicio de ginecología oncológica, tumores de cabeza y cuello, endocrinología y medicina nuclear. Actualmente se encuentra con perfil hormonal de 07/02/2024 TSH: 2,84 VN: 0,4-4,1 UI/LT4L: 1,34 VN: 0,75-1,85 ng/dL Tioglobulina: 12,50 VN: 10-40 ng/ mL. Anti-TG: 1,0 0-40 ng/mL Anti-TPO 1,0 VN: 0-34 ng/ mL. FSH: 3,76 VN: 3-9 UI/ mL. LH: 9,72 VN: 2-10 UI/mL. Estradiol: 201 premenopáusica: 30-400 pg/mL posmenopáusica 0-30 pg/mL. Testosterona total: 17,81 5-32 ng/dL. Testosterona libre 0,1. SHBG: 117 VN: 4-120 nmol/L. Se plantea la vigilancia dinámica.

DISCUSIÓN

Los teratomas maduros son neoplasias germinales conformadas por tejidos derivados de dos o tres capas germinales (endodermo, mesodermo y/o ectodermo) ^(4,6). Sin embargo, existen teratomas conformados por tejido derivados de una sola capa germinal. Estos son llamados teratomas maduros monodérmicos y comprenden: el estruma ovárico, el carcinoide ovárico o estruma carcinoide, tumores de tipo neuro-ectodérmicos, teratoma quístico monodérmico también conocido como quiste dermoide, y los teratomas con neoplasias somáticas benignas o malignas que se originan en alguno de sus tejidos maduros ^(4,6).

El carcinoma de células escamosas es la neoplasia maligna somática más frecuente encontrada en teratomas maduros, representando hasta un 80 % de los casos, mientras que los carcinomas diferenciados derivados del tejido tiroideo alcanzan una incidencia de apenas 0,1 % a 0,2 %. Por lo general, estos se encuentran como un hallazgo incidental en biopsias definitivas, tal como ocurrió en este caso. En los teratomas monodérmicos conformados por 50 % o más de tejido tiroideo (estruma ovárico), es más frecuente el hallazgo histológico de carcinomas diferenciados de tiroides (de 5 % a 37 %) ⁽⁶⁻⁸⁾.

Las características histológicas del carcinoma de tiroides se encuentran en aproximadamente del 5 % al 37 % de los tumores tipo estruma ovárico ^(6,7). Este fenómeno rara vez ocurre en los teratomas maduros. Se ha estimado una incidencia de 0,1 % a 0,2 % de carcinoma diferenciado de tiroides que surja en ellos. Por lo general, estos se encuentran como un hallazgo incidental en biopsia definitiva, como ocurrió en nuestro caso. Además de la transformación somática maligna (2 %), otras complicaciones de los teratomas maduros incluyen torsión

(16 %), ruptura (1,2 %), e infección (1 %) ⁽⁹⁾. En aquellos casos donde la resección quirúrgica fue incompleta o hubo ruptura del teratoma, se ha descrito la desdiferenciación a teratoma inmaduro del tejido tumoral residual ⁽⁶⁾.

La transformación maligna del tejido tiroideo en *MCT* puede ser clasificado histopatológicamente en tres tipos ⁽¹⁰⁾. El primero y más común es el carcinoma papilar (44 %), seguido del carcinoma folicular, que se diagnostica aproximadamente el 30 % de la degeneración maligna en *MCT*. Por último, el carcinoma papilar variedad folicular representa el 26 % de las transformaciones malignas ⁽⁹⁾.

Hasta la fecha se han reportado 19 casos de carcinoma papilar de tiroides en *MCT* ⁽¹⁰⁻¹⁴⁾. Solo 2 pacientes cursaron de manera asintomática. En solo 2 casos el tamaño tumoral tiroideo fue de 1 cm. La mayoría de los pacientes, como en nuestro caso, cursaron con dolor abdominal.

El tratamiento óptimo del carcinoma de tiroides que surge dentro del *MCT* no está establecido debido a la infrecuencia de esta entidad. Tampoco se dispone de datos sobre la recurrencia. Algunos autores ⁽¹⁰⁻¹²⁾ apoyan la tiroidectomía debido a que permite la monitorización de tiroglobulina, así como el tratamiento con ¹³¹I si fuese necesario. Además, permite diferenciar el carcinoma de tiroides con metástasis al ovario del carcinoma de tiroides originado en el teratoma maduro. Sin embargo, no en todos los casos se realizó tiroidectomía ya que no se demostró evidencia clínica de carcinoma primario de la glándula tiroides en el seguimiento, y por ende, no tendría justificación la tiroidectomía en estos casos ⁽¹¹⁻¹⁶⁾. En estos casos, no se demostró clínicamente evidencia de carcinoma primario de tiroides en el seguimiento posterior, por lo que no tendría justificación la tiroidectomía en estos casos.

En algunos casos se han mantenido sin tratamiento adicional, tal y como fue publicado

por Ryder y col. ⁽¹⁴⁾, informaron de una variante folicular de carcinoma papilar de tiroides (*PTC*) de 0,9 cm dentro de un *MCT* de 4,6 cm, con ecografía tiroidea fue normal, al igual que el rastreo corporal total con ¹³¹I. No se realizó ningún tratamiento adicional en este paciente. En este mismo orden de ideas Dias y col. ⁽¹⁵⁾, informaron sobre 2 focos de *PTC* variante folicular (el de mayor tamaño de 3 mm) dentro de un teratoma ovárico maduro de 4,5 cm. La ecografía de tiroides también fue normal y no se realizó ningún tratamiento adicional.

En la actualidad, no existe un consenso, que describa el protocolo de manejo y seguimiento de esta entidad ⁽⁵⁾. En general, la Organización Mundial de la Salud en su 5^a edición de tumores ginecológicos publicado en el 2020, recomienda que para el estadio de los tumores malignos originados en teratomas maduros se base en la clasificación TNM de la unión internacional del control del cáncer para la estadificación de tumores de ovario, trompa uterina y carcinoma peritoneal primario y del sistema de estadificación FIGO ⁽⁶⁾.

El pronóstico de estas pacientes tampoco está bien definido, sin embargo, los tumores limitados al ovario tienen buen pronóstico ⁽¹⁷⁾. Se extrapola la información obtenida del microcarcinoma papilar de tiroides primario tiroideo, y se limita a ella, la tasa de supervivencia es de casi 100 % a los 30 años, lo cual permite plantear como manejo un seguimiento activo en estas pacientes ⁽¹⁷⁾.

Agradecimientos: Dra. María E Ruiz, Dra. Caty Hernández.

REFERENCIAS

1. Villa R, Azzollini J, Peissel B, Manoukian S. Co-occurrence of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome and ovarian cancer: A case report and review of the literature. *Gynecol Oncol Rep.* 2019;(28):68-70.

2. Curling OM, Potsides PN, Hudson CN. Malignant change in benign cystic teratoma of the ovary. *Br J Obstet Gynaecol.* 1979;86(5):399-402.
3. Hackethal A, Brueggmann D, Bohlmann MK, Franke FE, Tinneberg HR, Münstedt K. Squamous-cell carcinoma in mature cystic teratoma of the ovary: Systematic review and analysis of published data. *Lancet Oncol.* 2008;9(12):1173-1180.
4. Welter SM, Khalifa MA. Ovary Germ cell tumors Teratoma-mature. *Pathology Outlines.com*; [Internet]. [citado 03 mayo 2024]. Disponible en: URL: <https://www.pathologyoutlines.com/topic/ovarytumorteratamature.html>.
5. Sakuma M, Otsuki T, Yoshinaga K, Utsunomiya H, Nagase S, Takano T, et al. Malignant transformation arising from mature cystic teratoma of the ovary: A retrospective study of 20 cases. *Int J Gynecol Cancer.* 2010;20:766-771.
6. WHO Classification of Tumours. Female genital tumours [Internet]. 5ª edición. Lyon (France): Editorial Board; 2020. Disponible en: URL: <https://publications.iarc.fr/Book-And-Report-Series/Who-Classification-Of-Tumours/Female-Genital-Tumours-2020>
7. Yassa L, Sadow P, Marqusee E. Malignant struma ovarii. *Nat Clin Pract Endocrinol Metab.* 2008;4(8):469-472.
8. Yoo SC, Chang KH, Lyu MO, Chang SJ, Ryu HS, Kim HS. Clinical characteristics of struma ovarii. *J Gynecol Oncol.* 2008;(19):135-138.
9. Kurman R, Telinde R. Blaustein's pathology of the female genital tract. 5ª edición. Nueva York: Springer Verlag; 2002.
10. Dane C, Ekmez M, Karaca A, Ak A, Dane B. Follicular variant of papillary thyroid carcinoma arising from a dermoid cyst: A rare malignancy in young women and review of the literature. *Taiwan J Obstet Gynecol.* 2012;51(3):421-425.
11. Cymbaluk-Ploska A, Chudecka-Glaz A, Chosia M, Ashuryk O, Menkiszak J. Conservative treatment of a young patient with thyroid carcinoma in adult ovarian teratoma case report. *Gynecol Endocrinol.* 2014;30(3):187-191.
12. Uzum AK, Iyibozkurt C, Canbaz B, Ciftci SD, Aksakal N, Kapran Y, et al. Management and follow-up results of an incidental thyroid carcinoma in a young woman with ovarian teratoma. *Gynecol Endocrinol.* 2013;29(7):724-726.
13. Souaf I, El Fatemi H, Bennani A, Eila C, Nawale H, Tawfik H, et al. Papillary carcinoma derived from ovarian mature cystic teratoma: A new case report and literature review. *Case Reports Clin Med.* 2014;3:197-202.
14. Ryder M, Nikiforov YE, Fagin JA. Follicular variant papillary thyroid carcinoma arising within an ovarian teratoma. *Thyroid.* 2007;17(2):179-180.
15. Dias G, Caeiro F, Diniz da Costa T, Pedro A, Silva Pereira J. A case of follicular variant of papillary thyroid carcinoma in a mature cystic teratoma in a young woman. *Acta Obstet Ginecol Port.* 2015;9(4):302-304.
16. Lataifeh I, Abdel-Hadi M, Morcos B, Sughayer M, Barahmeh S. Papillary thyroid carcinoma arising from mature cystic teratoma of the ovary. *J Obstet Gynaecol.* 2010;30(8):884-886.
17. Haugen BR, Alexander EK, Bible KC, Doherty GM, Mandel SJ, Nikiforov YE, et al. American thyroid association management guidelines for adult patients with thyroid nodules and differentiated thyroid cancer: The American Thyroid Association guidelines task force on thyroid nodules and differentiated thyroid cancer. *Thyroid.* 2016;(26):1-133.