

CARTA CIENTÍFICA

Angiosarcoma tiroideo

Thyroid angiosarcoma



El angiosarcoma de tiroides es una neoplasia maligna muy poco frecuente, correspondiendo a menos del 1% de los sarcomas¹. Su mayor prevalencia se ha descrito en regiones alpinas (Suiza, Austria y norte de Italia), donde puede llegar a representar hasta el 16% de todos los tumores tiroideos malignos, lejos de estas regiones su presentación es francamente menor. Suele afectar más frecuentemente a mujeres en edades avanzadas de la vida y con antecedentes de bocio multinodular de años de evolución^{2,3}.

Presentamos el caso de un paciente varón de 71 años remitido por tumoración cervical de meses de evolución asociada a disfagia a sólidos y odinofagia. Presenta como antecedentes personales: hemitiroidectomía derecha por bocio multinodular en 1990 con anatomía patológica benigna, hipertensión arterial, dislipidemia, fibrilación auricular, síndrome de apnea obstructiva del sueño y prostatectomía por adenocarcinoma de próstata. Sin antecedentes familiares conocidos de enfermedad tiroidea.

En el examen físico presentó una masa laterocervical izquierda mal delimitada, de consistencia pétreo y gran tamaño. Las pruebas de función tiroidea estaban dentro de la normalidad. La ecografía cervical mostró un lóbulo tiroideo izquierdo (LTI) muy aumentado de tamaño con crecimiento endotorácico, con marcada alteración nodular difusa, presentando múltiples nódulos, la mayoría isocogénicos con diversas zonas hipocogénicas sin poder delimitar el de mayor tamaño. Ausencia de adenopatías patológicas en región cervical derecha. En región cervical izquierda del cuello destacó un ganglio submandibular de unos 30 × 10,5 mm, de aspecto sospechoso de malignidad. Múltiples ganglios superficiales en la parte posterolateral, adyacentes al músculo esternocleidomastoideo, muy hipocogénicos, sospechosos de malignidad el mayor de unos 18 × 11 mm. Se realizó PAAF del nódulo izquierdo siendo compatible con carcinoma de tiroides pobremente diferenciado. La TC de laringe y cuello reveló una masa tumoral en LTI de 6,7 (CC) × 7,8 (AP) × 4,5 (T) cm con edema local y extensión caudal insinuándose a través del opérculo torácico, así como adenopatías cervicales izquierdas *figura 1*.

El examen intraoperatorio reveló un lóbulo izquierdo aumentado de tamaño, de consistencia pétreo e infiltración de musculatura omohioidea, pretiroidea y constrictora de la faringe. Se realizó hemitiroidectomía izquierda con vaciamiento laterocervical izquierdo radical modificado de compartimentos II, III, IV y V. El estudio *anatomopatológico* se informó como angiosarcoma tiroideo (pT3N1) con

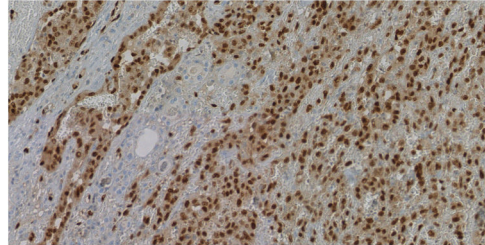


Figura 1 Tinción inmunohistoquímica: ERG. Invasión tumoral de parénquima tiroideo y vasos.

un tamaño tumoral de 6 × 4 × 3,5 cm a menos de 1 mm de borde quirúrgico. Presentó metástasis ganglionar linfática en 6 adenopatías de 30 extraídas, una de ellas con invasión extracapsular. El estudio inmunohistoquímico mostró positividad para CD31 y ERG y factor VIII (FVIII), y negatividad para el factor de transcripción tiroideo-1 (TTF-1).

En el postoperatorio, el paciente presentó drenajes cervicales hemáticos muy productivos, siendo intervenido de forma urgente hasta en 2 ocasiones, donde se extirpó resto tumoral de 3 × 4 cm en lecho tiroideo, sin encontrar claro foco de sangrado. Ante persistencia de sangrado, con anemia importante, se administró radioterapia de forma urgente sobre lecho quirúrgico (8 Gy en sesión única) con intención hemostática. A pesar de ello, el paciente presentó una evolución desfavorable y falleció a las 8 semanas de la intervención.

El angiosarcoma tiroideo se caracteriza por su conducta agresiva y mal pronóstico. Con frecuencia al diagnóstico los pacientes ya presentan diseminación linfática seguida de pulmonar, ósea, cerebral e incluso intestinal⁴. El diagnóstico citológico resulta complejo por lo que es frecuente que se confunda con otras enfermedades malignas como sarcoma epiteloide, carcinoma anaplásico⁵. Al igual que en otros casos publicados, se llega a su diagnóstico tras el análisis completo de la pieza quirúrgica. Debido a las similitudes morfológicas e inmunofenotípicas entre angiosarcomas y carcinomas anaplásicos, en un inicio se llegaron a considerar una misma variante, por lo que resulta imprescindible el estudio de la inmunohistoquímica. Actualmente se conoce que los angiosarcomas tiroideos se caracterizan por la formación de vasos y presentan características fenotípicas de diferenciación endotelial, que incluyen la positividad para CD31, CD34, ERG y para el antígeno relacionado con el FVIII, siendo CD31 el marcador más sensible y específico de este tipo de tumor⁶. Por otra parte, los carcinomas anaplásicos están compuestos por células mesenquimatosas que han perdido las características morfológicas y funcionales de las

células foliculares tiroideas normales mostrando positividad para PAX-8^{3,7}.

En cuanto al tratamiento, debido al escaso número de casos descritos, no se ha establecido un tratamiento de referencia. La cirugía radical junto a la radiación complementaria parece mejorar el pronóstico y la supervivencia⁸. Generalmente, se requiere un tratamiento prolongado y con altas dosis de radiación (más de 50 Gy)⁹. La quimioterapia se ha utilizado en protocolos adyuvantes o neoadyuvantes, así como en combinación con radioterapia, pero el resultado general no es bueno³.

Teniendo en cuenta que el crecimiento tumoral depende de la formación de nuevos vasos, otros estudios han investigado nuevas líneas de tratamiento como fármacos dirigidos a la vía del factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) y su receptor (VEGFR), así como inhibidores de la tirosina cinasa con actividad contra VEGFR, sin resultados alentadores según los datos disponibles hasta el momento^{9,10}.

Conclusión

Las publicaciones en los últimos años demuestran que, a pesar de su baja frecuencia, cada vez hay más casos descritos de angiosarcoma tiroideo en regiones no alpinas. Por este motivo, hay que tener presente esta entidad en el diagnóstico diferencial de la enfermedad tiroidea maligna. La presencia de sangrado podría hacernos sospechar. Sin embargo, no se dispone en el momento actual de un tratamiento efectivo.

Conflicto de intereses

No existe conflicto de interés que declarar por ninguno de los autores.

Bibliografía

1. Kondapalli A, Redd L, DeBlanche L, Oo Y. Primary angiosarcoma of thyroid. *BMJ Case Rep.* 2019;12(6):e228862, <http://dx.doi.org/10.1136/bcr-2018-228862>.
2. Couto J, Martins RG, Santos AP, Matos J, Torres I. Invasive thyroid angiosarcoma with a favorable outcome. *Int J Endocrinol Metab.* 2014;12(4):e15806,

<http://dx.doi.org/10.5812/ijem15806>. PMID: 25745482
PMCID: PMC 4338647.

3. Tulin AD, Avino A, Răducu L, Tulin FR, Știru O, Balcangiu-Stroescu AE, et al. Primary thyroid angiosarcoma in a non-endemic region —a rare case. *Rom J Morphol Embryol.* 2020;61(1):267–71.
4. Sapolidis K, Kefes N, Romanidis K, Zarogoulidis P, Pantea S, Rogoveanu OC, et al. Thyroid angiosarcoma-rare case or hard to find. *Curr Health Sci J.* 2020;46(4):433–7.
5. Innari N, Succurro E, Tomaino G, Arturi F. Nonalpine thyroid angiosarcoma in a patient with Hashimoto thyroiditis. *Case Rep Oncol Med.* 2013;2013:901246, <http://dx.doi.org/10.1155/2013/901246>.
6. Negură I, Bădescu MC, Rezuș C, Dănilă R, Florescu AF, Blaj M, et al. Morphology and one immunohistochemical marker are enough for diagnosis of primary thyroid angiosarcoma. *Arch Clin Cases.* 2021;8(1):7–13.
7. Wick MR, Eusebi V, Lamovec J, Ryska A. Angiosarcoma. En: Lloyd RV, Osamura RY, Klöppel G, Rosai J, editores. *WHO Classification of tumors of endocrine organs.* Lyon: IARC; 2017. p. 129–32.
8. Kehagias D, Kostopoulou E, Ravazoula P, Panagopoulos K. Thyroid angiosarcoma (TAS) —A rare diagnosis not to be missed. *Clin Case Rep.* 2021;9:173–6, <http://dx.doi.org/10.1002/ccr3.3492>.
9. Ren B, Wang W, Tan J, Yuan B, Chen G, Mo X, et al. Efficacy of alotinib for the treatment of angiosarcoma of the face and neck; a case report. *Front Oncol.* 2021;11:596732.
10. Park MS, Ravi V, Araujo DM. Inhibiting the VEGF-VEGFR pathway in angiosarcoma, epithelioid hemangioendothelioma, and hemangiopericytoma/solitary fibrous tumor. *Curr Opin Oncol.* 2010;22:351–5.

Elena Rodríguez Sosa *, Itziar Aznar Ondoño
y Águeda De Los Ángeles Caballero Figueroa

Servicio de Endocrinología y Nutrición, Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna, Santa Cruz de Tenerife, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: elenarguezsosa@gmail.com
(E. Rodríguez Sosa).

<https://doi.org/10.1016/j.endinu.2022.05.001>
2530-0164/

© 2022 SEEN y SED. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Papel de la plasmaféresis en el manejo del hipertiroidismo severo inducido por amiodarona y refractario a tratamiento médico convencional



Role of plasmapheresis in the management of severe amiodarone-induced hyperthyroidism refractory to conventional medical treatment

La amiodarona es un fármaco antiarrítmico de clase III ampliamente utilizado en nuestro medio para el tratamiento

de arritmias cardíacas. Es un derivado benzofuránico con alto contenido en yodo que puede influir sobre la función tiroidea a diferentes niveles (hipófisis, tiroides y receptores periféricos). Puede modificar en muchos casos las concentraciones circulantes de las hormonas tiroideas y acompañarse tanto de hipo como de hipertiroidismo, si bien la mayor parte de los pacientes permanecen eutiroides^{1,2}.

El tratamiento de primera línea del hipertiroidismo inducido por amiodarona es fundamentalmente médico con anti-tiroideos de síntesis en el caso de la tirotoxicosis tipo 1 (inducida por yodo) o con glucocorticoides en la tipo 2 (por destrucción glandular). Otros fármacos menos convencionales son el perclorato potásico y la colestiramina^{3,4}. La plasmaféresis se ha utilizado ocasionalmente en casos de