



P-389 - CÁNCER PAPILAR FAMILIAR DE TIROIDES

M. Rey-Riveiro, R. Saeta-Campo, A.B. Apio Cepeda, J. Parra Chiclano, M. Franco Campello, C. Alcázar López, C. Zaragoza Zaragoza, J.C. Infante Martínez-Pardo, A. Carrión Tomás y F. Lluís Hospital General Universitario, Alicante.

Resumen

Introducción: El cáncer papilar familiar de tiroides es una entidad poco frecuente. Se define como la presencia de cáncer papilar en 2 o más familiares de primer grado sin asociarse a otro síndrome hereditario (Alsanea 2000). El primer caso fue descrito en dos gemelas monocigóticas de 24 años (Robinson 1955). Parece asociarse a mayor frecuencia de lesiones benignas tiroideas (Nosé 2011). Presenta una mayor agresividad que el carcinoma papilar esporádico, con mayor afectación extratiroidea y ganglionar (Alsanea 2000, Bonora 2010). Suele ser multifocal y bilateral. Es frecuente el fenómeno de "anticipación" (Capezzone 2008). Se desconocen los genes implicados aunque se han descrito distintos loci que favorecen el desarrollo de la enfermedad (Khan 2010). Debe realizarse screening en los familiares de primer grado tras la pubertad (Malchoff 2006) y plantearse la tiroidectomía total en pacientes con nódulos tiroideos y una fuerte historia familiar (Vriens 2009).

Caso clínico: Familia de 5 hermanos con carcinoma papilar familiar de tiroides intervenidos en nuestro centro. Hermano 1: varón, 43 años, fumador, que consulta por tumoración laterocervical derecha de 2 años de evolución. En pruebas de imagen se objetivan adenopatías subcentimétricas en ambas cadenas yugulares y una imagen hipodensa de 2 cm entre glándula submaxilar y esternocleidomastoideo compatible con adenopatía quística. En el tiroides se observan nódulos subcentimétricos bilobulares. Ante PAAF de la adenopatía compatible con metástasis de carcinoma de tiroides se realiza tiroidectomía total y linfadenectomía central y yugular derecha (compartimentos VI, II, III y IV). La anatomía definitiva informa como microcarcinomas papilares múltiples en ambos lóbulos tiroideos y una metástasis ganglionar. Tras cuatro años de seguimiento se encuentra libre de enfermedad. Hermana 2: mujer, 38 años, con tumoración cervical. En la ecografía se objetiva un nódulo tiroideo en lóbulo izquierdo de 2 cm. La PAAF es compatible con proliferación folicular. Se realiza hemitiroidectomía izquierda e istmectomía. Ante anatomía patológica de carcinoma papilar de 2 cm se completa tiroidectomía y se realiza linfadenectomía central. Tras dos años de seguimiento no ha presentado recurrencia. Ante diagnóstico de carcinoma papilar familiar de tiroides se realiza exploración y seguimiento de familiares de primer grado. Hermana 3: mujer, 47 años, presenta en la ecografía cervical múltiples nódulos tiroideos subcentimétricos con microcalcificaciones bilobulares. Se realiza tiroidectomía profiláctica. En la anatomía patológica se evidencian microcarcinomas papilares de 3 y 4 mm en el lóbulo tiroideo derecho. Hermano 4: varón, 42 años, hipertenso, con bocio multinodular confirmado por ecografía cervical. Se realiza tiroidectomía profiláctica sin mostrar malignidad. Hermana 5: mujer, 49 años, presenta múltiples nódulos subcentimétricos tiroideos en la ecografía. Se realiza tiroidectomía

profiláctica hallando un carcinoma papilar de 1 cm en istmo y un microcarcinoma de 5 mm en lóbulo izquierdo.

Discusión: El cáncer papilar familiar de tiroides es una entidad poco frecuente pero que debe sospecharse siempre que existan familiares de primer grado afectados. Debe hacerse seguimiento de estos pacientes y plantear el tratamiento quirúrgico si existen nódulos tiroideos.