



## O-079 - CARCINOMA MEDULAR DE TIROIDES ASOCIADO A CARCINOMA PAPILAR

V.M. Durán Muñoz-Cruzado, C. Méndez García, M. Pérez Andrés, I. García González, C.P. Ramírez Plaza, A. Razak Muchref, J.M. Martos Martínez y F.J. Padillo Ruiz

Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

### Resumen

**Introducción:** El carcinoma papilar de tiroides es un tumor maligno de estirpe epitelial con origen en las células foliculares. El carcinoma medular, sin embargo, tiene su origen en las células parafoliculares o células C de la glándula tiroides. Este distinto origen, hace infrecuente el hecho de que ambos tumores ocurran de forma simultánea en un mismo paciente.

**Métodos:** Estudio retrospectivo descriptivo. Se revisan los casos clínicos recogidos en la base de datos de pacientes intervenidos en el periodo de 2003 a 2012.

**Resultados:** Se identificaron 4 pacientes, 1 hombre y tres mujeres, con una media de 50,7 años (rango: 30-68). Ningún paciente presentaba antecedentes familiares de enfermedad tiroidea. Como antecedentes destacables, una de las pacientes padecía distrofia miotónica de Steinert. Todos estaban en seguimiento por bocio multinodular (BMN) normofuncionante. La indicación de cirugía se hizo en las tres mujeres por PAAF sospechosa de neoplasia folicular, y en el caso del hombre por síntomas compresivos del BMN, que era endotorácico. En 3 de los casos se realizó una tiroidectomía total y en uno de ellos, una hemitiroidectomía con posterior totalización. El postoperatorio cursó sin incidencias salvo un hematoma de la herida quirúrgica. En el análisis anatomopatológico se encontraron focos de carcinoma papilar de tiroides y focos de menor tamaño de carcinoma medular. En dos de los casos el carcinoma papilar de tiroides fue multifocal y otros dos presentaron un único foco. El diámetro de los focos de mayor tamaño fue de media de 1,9 cm (1-3,4 cm). Los focos de carcinoma medular eran de menor tamaño presentando diámetro medio de 3,75 mm (1-6 mm). En un caso se detectaron dos focos de carcinoma medular. Dos casos presentaron además una hiperplasia de células C de distribución irregular. En dos pacientes se ha realizado estudio genético, siendo uno de ellos negativo para el protooncogén RET y otro positivo.

**Conclusiones:** La existencia de focos simultáneos de carcinoma papilar y medular de tiroides es un hecho poco frecuente y la bibliografía al respecto es escasa. Se han descrito familias donde los estudios genéticos han puesto de manifiesto la relación con la mutación del protooncogén RET V804M, aunque también presentaban hiperplasia de células C. Otros estudios han aportado nuevas mutaciones en estos pacientes: RET L790F, V804L y S891A. En una familia con mutación RET V804M, la penetrancia de carcinoma medular asociado a carcinoma papilar fue alta, hasta de un 40%. La incidencia de hiperparatiroidismo primario fue baja, de un 13% y no aparecieron casos de feocromocitoma. El curso en la primera generación de la familia era indolente, con inicio tardío del cáncer medular de tiroides. La segunda generación, experimentó un desarrollo de la enfermedad

más precoz y una mayor incidencia de cáncer papilar de tiroides asociado al cáncer medular, y en la tercera generación, la enfermedad se desarrolló aún de forma más temprana. Al no ajustarse estos casos al clásico carcinoma medular de tiroides familiar ni al síndrome MEN 2A y, considerando que la aparición del cáncer papilar no parece un hallazgo casual sino asociado a una mutación heredada, se piensa que estos casos pueden constituir un síndrome único que asociaría el cáncer medular y el cáncer papilar de tiroides y, menos frecuentemente, el hiperparatiroidismo primario. Dada la escasa incidencia de pacientes en los que se asocia el carcinoma medular y el carcinoma papilar de tiroides de forma simultánea, es importante avanzar en su conocimiento para poder llevar a cabo los procedimientos y controles específicos necesarios.