



Cirugía Española



www.elsevier.es/cirugia

P-056 - CARCINOMA PAPILAR FAMILIAR DE TIROIDES. 18 MIEMBROS AFECTOS EN 13 FAMILIAS

Candel Arenas, Mari Fe; Sánchez Cifuentes, Ángela; Luján Martínez, Delia María; Terol Garaulet, Emilio; Martínez Sanz, Nuria; Meoro Avilés, Amparo; Medina Manuel, Esther; Albarracín Marín-Blázquez, Antonio

Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia.

Resumen

Introducción: El cáncer papilar de tiroides es la neoplasia más frecuente de la glándula tiroides, aunque la mayoría de los tumores son esporádicos entre un 5-15% son de presentación familiar, bien asociados a otros síndromes familiares como la enfermedad de Cowden, el síndrome de Gardner, poliposis adenomatosa familiar, etc. o bien de forma aislada. El carcinoma papilar familiar de tiroides (CPFT) se define con el diagnóstico de dos o más familiares de primer grado afectos no asociado a otros síndromes familiares. Su incidencia ronda el 5% de todos los pacientes con cáncer diferenciado de tiroides.

Objetivos: Presentar nuestra experiencia en CPFT.

Métodos: Presentamos un total de 18 pacientes intervenidos por carcinoma papilar de tiroides familiar, pertenecientes a 13 familias, sin relación con otros síndromes familiares ni con irradiación previa.

Resultados: La serie se compone de 14 mujeres (77,7%) y 4 hombres (22,2%) con una edad media global de 45,2 años, siendo de 47,5 años para las mujeres y de 40,5 para los varones. La relación familiar más frecuente fue entre hermanos. Todos los pacientes consultaron por tumoración cervical, en 9 casos (50%) por nódulo tiroideo único, 7 (38,8%) por bocio multinodular y 2 casos (11,1%) por adenopatías cervicales. A todos los pacientes se les realizó tiroidectomía total y en ocho casos se asoció vaciamiento ganglionar (44,4%), encontrando adenopatía positivas en cinco casos (27,7%). El tamaño medio del tumor papilar fue de 1,7 cm, con un rango entre 0,5 y 4 cm. Se observó multifocalidad en 5 pacientes (27,7%). También se encontró en tres casos asociación con tiroiditis de Hashimoto (16,6%). Todos los enfermos, excepto dos (con tumores menores de 1 cm), fueron tratados con I131. Actualmente todos los pacientes siguen los controles habituales y por el momento no hay recidivas, con un seguimiento medio de 7 años.

Conclusiones: El CPFT se hereda con carácter autosómico dominante con penetrancia incompleta y expresividad variable. Todavía no existe un test genético que nos permita un diagnóstico por screening. No hay diferencias histológicas con el carcinoma esporádico, aunque la mayoría de autores describen que existe mayor tendencia a la bilateralidad, multicentricidad, invasión local, extensión extratiroidea, metástasis linfáticas y recurrencias. También se ha descrito una edad de presentación más temprana que en el carcinoma papilar esporádico. El tratamiento debe ser el

mismo que para el carcinoma papilar esporádico, siempre acorde al estado de la enfermedad, al igual que el seguimiento clínico. Mientras no existan test genéticos para el diagnóstico precoz, es necesario realizar un screening familiar a edades tempranas con ecografía y analítica en familiares de primer y segundo grado.