



## 54 - ANÁLISIS DEL REGISTRO NACIONAL DE PACIENTES CON CARCINOMA FAMILIAR DE TIROIDES NO MEDULAR (CFTNM)

D.J. del Can Sánchez<sup>1</sup>, A. Romero Lluch<sup>1</sup>, S. Dueñas Disotuar<sup>1</sup>, E. Anda Apiñaniz<sup>2</sup>, J. Sastre Marcos<sup>3</sup>, V. Alcázar Lázaro<sup>4</sup>, J. García Alemán<sup>5</sup>, A. Oleaga Alday<sup>6</sup>, B. Pérez Corral<sup>7</sup> y E. Navarro González<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Endocrinología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. <sup>2</sup>Servicio de Endocrinología. C.H. Navarra. Pamplona. <sup>3</sup>Servicio de Endocrinología. C.H. Toledo. <sup>4</sup>Servicio de Endocrinología. Hospital Severo Ocho. Madrid. <sup>5</sup>Servicio de Endocrinología. Hospital Virgen de la Victoria. Málaga. <sup>6</sup>Servicio de Endocrinología. Hospital de Basurto. Vizcaya. <sup>7</sup>Servicio de Endocrinología. C.A.U. León.

### Resumen

**Introducción:** CFTNM es una entidad clínica más agresiva que el CTNM esporádico (especialmente en familias con  $\geq 3$  miembros). En 2017 se elaboró un registro nacional para recoger casos de CFTNM.

**Objetivos:** Evaluar características clínico-patológicas y evolución de la enfermedad en una cohorte nacional de pacientes con CFTNM; y estudiar si existen diferencias pronósticas en base al nº de pacientes afectados por familia.

**Métodos:** Se realizó un análisis descriptivo de los 210 pacientes con CFTNM incluidos en registro entre 09/2017 y 05/2020. Se estudiaron las diferencias entre familias de 2 vs  $\geq 3$  miembros. Las variables cuantitativas se expresan como mediana [rango].

**Resultados:** N = 210. 99 familias, 87 con 2 miembros y 12 con 3 miembros. El 80,5% eran mujeres. La edad al diagnóstico: 44 años [11-79]. La histología principal fue C. papilar (86%). Solo el 29,5% presentaba N1 y un 4% M1. El 15,3% tenía una variante histológica agresiva. El 71,5% tenían estadio I de la AJCC y el 64,6% eran tumores de bajo riesgo ATA. La cirugía + I<sup>131</sup> fue el tratamiento mayoritario (85%). Un 5% recibió RT y un 3% ITK. La respuesta al tratamiento final fue: 74% excelente, 16% indeterminada, 2,4% bioquímica incompleta y 7,7% estructural incompleta. La mortalidad específica fue 3,8%. No se hallaron diferencias pronósticas entre familias de 2 vs  $\geq 3$  miembros salvo en la recurrencia (3,5% vs 15,2% p < 0,001). En familias con relación paterno-filial (n = 32 padres y 35 hijos), la edad de diagnóstico fue menor en los hijos que en sus progenitores (38 vs 55 años, p < 0,0001).

**Conclusiones:** Las características de la cohorte nacional de CFTNM son equiparables a las del CTNM esporádico publicadas. No encontramos diferencias en las variables histológicas, estadio o evolución entre familias de 2 y de  $\geq 3$  miembros, salvo en la recurrencia (nótese infrarrepresentación de familias de  $\geq 3$  miembros). Encontramos un fenómeno de anticipación genética (presentación del tumor 17 años antes) en la segunda generación respecto a la primera.