



## P-083 - CARCINOMA CRIBIFORME-MORULAR Y POLIPOSIS ADENOMATOSA FAMILIAR, UNA ASOCIACIÓN NO TAN INFRECUENTE

Bernal Tirapó, Julia; Sánchez García, Carmen; Guadarrama González, Francisco Javier; Rodríguez Gilabert, Carolina; Pérez-Olivares Martín, Laura; Martínez Pozuelo, Almudena; Yuste García, Pedro; Ferrero Herrero, Eduardo

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

### Resumen

**Introducción:** La poliposis adenomatosa familiar (PAF) es un síndrome de predisposición al cáncer autosómico dominante caracterizado por mayor incidencia de carcinoma colorrectal. A menudo se acompaña de manifestaciones extracolónicas, entre las que se encuentra el cáncer de tiroides, presentando 160 veces más riesgo que la población general, con una incidencia del 1-2%, sobre todo en mujeres < 35 años. En la mayoría de casos aparece un patrón microscópico muy característico, la variante cribiforme-morular, un subtipo histológico inusual y peculiar.

**Caso clínico:** Mujer de 34 años, con antecedentes de panproctocolectomía con anastomosis ileoanal por PAF. Madre y abuelo materno afectos, fallecidos por cáncer colorrectal. En estudio genético presenta mutación del gen APC en heterocigosis. Remitida tras hallazgo en ecografía tiroidea de nódulo TIRADS 5 de 20 mm en lóbulo izquierdo y nódulo en lóbulo derecho de 13 mm TIRADS 4. Se realiza PAAF de ambos nódulos con resultado Bethesda VI: carcinoma papilar posible subtipo columnar. Se realiza tiroidectomía total con dispositivo pTEye, sin linfadenectomía, con posoperatorio sin complicaciones. La anatomía patológica reveló un carcinoma cribiforme morular multifocal bilateral, distribuido en cuatro focos que respetan los bordes de resección, estadio tumoral pT1b(m)Nx. El estudio inmunohistoquímico confirma el diagnóstico: expresión TTF1, PAX8 (débil), receptor de estrógenos y progesterona, CD10, expresión en las mórulas de CDX2, CD5 y citoqueratina 5-6 y una intensa expresión citoplasmática y nuclear con beta-catenina. Son negativos tiroglobulina y calcitonina. 6 meses después se administran 80 mCi de I131 tras estímulo con rhTSH, sin presentar complicaciones. En la revisión al año se palpa tumoración dura, redondeada en borde mandibular izquierdo y se realiza TC para descartar osteoma por síndrome de Gardner, que describe lesión esclerosa sin características de malignidad sugestiva de osteoma por lo que está a expensas de valoración por Cirugía Maxilofacial.

**Discusión:** La variante cribiforme-morular se asocia a PAF hasta en un 33% y en casi el 30% de los casos se diagnostica de 4-12 años antes de desarrollar la poliposis, por lo que en estos pacientes se recomienda realizar cribado de la PAF mediante colonoscopia. Dada la frecuencia de enfermedad tiroidea en la PAF, no hay un consenso sobre el cribado de ecografía cervical, se aboga por la individualización de los pacientes y parece que está justificado desde el punto de vista coste-efectivo en mujeres < 35 años. Los mecanismos moleculares implicados son la mutación del gen de APC o el

gen de la beta-catenina, que promueven el desarrollo de PAF y neoplasias malignas extracolónicas asociadas. Desde el punto de vista histológico son típicamente multifocales, con muy bajo potencial de diseminación ganglionar, por lo que el vaciamiento ganglionar profiláctico es controvertido y el tratamiento quirúrgico indicado es la tiroidectomía total sin necesidad de disección profiláctica central ya que suele ser un tumor tiroideo bien diferenciado y tiene generalmente un buen comportamiento. Se han recogido tasas de supervivencia a 5 y 20 años del 90% y 77%, lo que sugiere un resultado excelente si se tratan de forma adecuada con respecto tanto al carcinoma de tiroides como al cáncer de colon.