



Endocrinología, Diabetes y Nutrición



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

D.J. del Can Sánchez¹, A. Romero Lluch¹, S. Dueñas Disotuar¹, E. Anda Apiñaniz², J. Sastre Marcos³, V. Alcázar Lázaro⁴, J. García Alemán⁵, A. Oleaga Alday⁶, B. Pérez Corral⁷ y E. Navarro González¹

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

Resumen

Introducción: CFTNM es una entidad clínica más agresiva que el CTNM esporádico (especialmente en familias con ≥ 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 ≥ 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 + I¹³¹ 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 ≥ 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 ≥ 3 miembros, salvo en la recurrencia (nótese infrarrepresentación de familias de ≥ 3 miembros). Encontramos un fenómeno de anticipación genética (presentación del tumor 17 años antes) en la segunda generación respecto a la primera.