

TIROIDES

Carcinoma medular de tiroides

INFORMACIÓN PARA PACIENTES

Emma Anda Apiñániz. Servicio Endocrinología y Nutrición. Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Javier Pineda Arribas. Servicio Endocrinología y Nutrición Hospital Universitario de Navarra. Pamplona.

Patricia Munárriz Alcuaz. Servicio Endocrinología y Nutrición Hospital Universitario Navarra. Pamplona.

¿Qué es el cáncer medular de tiroides?

El cáncer medular de tiroides (CMT) es poco frecuente y constituye alrededor del 1-2% de los cánceres de tiroides. Se trata de un tumor maligno que deriva de las células parafoliculares o células C de la glándula tiroidea, productoras de calcitonina.

La mayoría de veces el CMT es esporádico, pero es importante saber que un 25% de los casos pueden ser hereditarios debidos a una mutación de un gen conocido como protooncogén *RET*.

¿Qué es la mutación *RET*?

El protooncogén *RET* está localizado en el cromosoma 10. Prácticamente todos los pacientes con una forma hereditaria de CMT tienen una mutación germinal en este gen, que está presente en todas las células del cuerpo y que es la responsable del desarrollo del tumor. En todos los pacientes diagnosticados de CMT se debe realizar estudio genético, mediante un análisis de sangre, para determinar si el CMT es esporádico o familiar. Si en un paciente se confirma una mutación germinal del protooncogén *RET*, se deberá estudiar a los familiares de primer grado (padres, hermanos e hijos). Si en estos casos, especialmente si son niños, se encuentra la mutación *RET*, debe extirparse la glándula tiroidea antes de que se desarrolle el tumor.

Las formas hereditarias forman parte del síndrome de neoplasia endocrina múltiple (MEN) tipo 2 y pueden asociar otros tumores endocrinos como feocromocitomas (tumores productores de catecolaminas), que se originan en las glándulas suprarrenales, o adenomas paratiroides, que cursan con elevación de los niveles de calcio y que se originan en las glándulas paratiroides.

¿Cuándo debo consultar al endocrino? ¿Cuáles son los síntomas del cáncer medular de tiroides?

El cáncer medular de tiroides se presenta habitualmente como un nódulo tiroideo. En ocasiones lo puede notar el paciente o el médico durante una exploración cervical y otras veces se descubre incidentalmente al realizar estudios de imagen por otros motivos, por ejemplo una TC o una resonancia cervical, una PET, etc. Es muy frecuente que el CMT se extienda a los ganglios linfáticos del cuello, por lo que en algunos casos se pueden palpar en la exploración física.

Las células parafoliculares producen una hormona distinta de las hormonas tiroideas, llamada calcitonina. Habitualmente este exceso de calcitonina no conlleva ningún síntoma específico. La determinación de hormonas tiroideas suele ser normal.

¿Cómo se diagnostica el carcinoma medular de tiroides?

El diagnóstico en la mayoría de los casos se realiza mediante una biopsia con punción-aspiración con aguja fina (PAAF) de un nódulo tiroideo.

En todos los pacientes con sospecha o con diagnóstico de CMT se deben medir en sangre los niveles de calcitonina y de antígeno carcinoembrionario (CEA), los cuales están típicamente elevados en pacientes con CMT y son considerados marcadores tumorales. Estas pruebas son útiles para confirmar el diagnóstico y permiten planificar el tratamiento quirúrgico más

adecuado.

¿Cuál es el tratamiento del CMT?

El único tratamiento curativo es quirúrgico, mediante la extirpación completa de la glándula tiroidea (tiroidectomía total). La extirpación de los ganglios cervicales dependerá de la afectación ganglionar inicial y de los niveles de calcitonina.

A diferencia del cáncer papilar y folicular de tiroides, las células parafoliculares no captan yodo, y por tanto el yodo radiactivo no resulta de utilidad como tratamiento complementario en pacientes con CMT.

Los pacientes que se encuentren en progresión o presenten enfermedad metastásica a distancia (hígado, pulmón o hueso) pueden beneficiarse de tratamientos sistémicos con inhibidores de la tirosina cinasa (selpercatinib, vandetanib, carbozantinib, etc.). Estos tratamientos no curan el CMT, pero pueden conseguir enlentecer o revertir parcialmente el crecimiento del tumor. Tienen importantes efectos secundarios, por lo que requieren una vigilancia estrecha.

En algunos casos pueden valorarse otras opciones de tratamiento como radioterapia, en metástasis óseas o cerebrales, quimioterapia convencional o análogos de somatostatina marcados con radiofármacos.

¿Cómo es el seguimiento de los pacientes con CMT?

A diferencia de los tumores diferenciados de tiroides, el carcinoma medular no produce tiroglobulina, por lo tanto, esta no nos servirá como marcador tumoral tras la cirugía. En su lugar mediremos periódicamente los niveles de calcitonina y de CEA. Después de la tiroidectomía, el objetivo es que los niveles de calcitonina sean indetectables. Un nivel detectable o que va en aumento debe hacernos sospechar una posible recurrencia.

La ecografía cervical es también otra herramienta muy importante durante el seguimiento para detectar la persistencia de enfermedad y/o la recurrencia. En función de los niveles de calcitonina o si se sospecha enfermedad a distancia solicitaremos otras pruebas de imagen (TC cervicotorácica y abdominal, RM de abdomen, RM de columna y pelvis o gammagrafía ósea).

Tras la cirugía, todos los pacientes deberán recibir tratamiento sustitutivo con hormona tiroidea de por vida. Los niveles de la hormona estimulante de la tiroides (TSH) deben ser medidos periódicamente y la dosis de levotiroxina ajustada para mantener la TSH en el rango normal.