



# Cáncer Medular de Tiroides

## ¿QUÉ ES LA GLÁNDULA TIROIDES?

La glándula tiroides tiene forma de mariposa y normalmente se localiza en la parte de adelante del cuello; su trabajo es formar las hormonas tiroideas, volcarlas al torrente sanguíneo y entregarla a todos los tejidos del cuerpo. Las hormonas tiroideas ayudan al cuerpo a utilizar energía, mantener la temperatura corporal y a que el cerebro, el corazón, los músculos y otros órganos funcionen normalmente.

## CÁNCER DE TIROIDES

El cáncer de tiroides es relativamente infrecuente, comparado con otros cánceres. En los Estados Unidos, se estima que en el año 2016 aproximadamente 64,000 pacientes serán diagnosticados con cáncer de tiroides, comparado con más de 240,000 pacientes con cáncer de mama y 135,000 pacientes con cáncer de colon. Sin embargo menos de 2000 pacientes morirán de cáncer de tiroides cada año. En el año 2013, el último año para el cual había estadísticas disponibles, más de 630,000 pacientes estaban viviendo con cáncer de tiroides en los Estados Unidos. El cáncer de tiroides usualmente es muy tratable y con frecuencia se puede curar con cirugía (véase el folleto de *cirugía de tiroides*) y en casos indicados yodo radioactivo, (véase el folleto de *yodo radiactivo*). Aun en los casos de cáncer de tiroides más avanzados, existe tratamiento efectivo para la mayoría de las formas comunes de cáncer de tiroides. Aun cuando el diagnóstico de cáncer de tiroides suele ser aterrador, el pronóstico para la mayoría de los pacientes con cáncer papilar y folicular es usualmente excelente.

## CÁNCER MEDULAR DE TIROIDES

El cáncer medular de tiroides (CMT) constituye el 1% a 2% de los cánceres de tiroides en los Estados Unidos. CMT es diferente de otros tipos de cánceres de tiroides (los cuales se derivan de células foliculares de la tiroides – las células que producen hormona tiroidea) en que éste se origina de las células C parafoliculares (también llamadas las células-C) de la glándula tiroides. Éstas células no producen hormonas tiroideas, sino que producen una hormona diferente llamada calcitonina.

El CMT puede y frecuentemente suele extenderse a los ganglios linfáticos y también puede extenderse a otros órganos. El CMT suele presentarse en varios miembros de una familia (formas hereditarias) en hasta un 25% de los casos y las formas hereditarias se pueden asociar con otros tumores endocrinos, en síndromes conocidos como Neoplasia Endocrina Múltiple (NEM) 2A y NEM 2B. Además del CMT, los pacientes con NEM2A pueden tener tumores de las glándulas adrenales conocidos como feocromocitomas, o en las glándulas paratiroides (adenomas paratiroides). Los pacientes con NEM 2B tienen CMT, feocromocitomas y neuromas (típicamente un crecimiento benigno o un tumor del tejido nervioso) en la mucosa de la boca o del tracto gastrointestinal.

Los pacientes con una forma hereditaria de CMT usualmente tienen una mutación en un gen llamado el RET-proto-oncogén. Esta mutación está presente en todas las células de su cuerpo (una mutación de línea germinal) y esta mutación es responsable del desarrollo del CMT. Esto es importante porque en los familiares de una persona con una forma hereditaria de CMT, una prueba de sangre buscando la mutación en el proto-oncogén puede conducir a un diagnóstico temprano de CMT y a cirugía curativa para removerlo. Sin embargo, en la mayoría de los pacientes (75%), no se encuentra una mutación de línea germinal, indicando que el CMT no es una condición hereditaria o heredable. En estos casos, el CMT se conoce como esporádico.

Saber si el CMT es esporádico o familiar se puede determinar con una prueba de sangre para el RET proto-oncogen. Toda persona diagnosticada con CMT se debe hacerse esta prueba para determinar si el CMT es familiar (lo que significa que otros miembros de la familia también pueden tener CMT que no ha sido todavía diagnosticado) o esporádico.



# Cáncer Medular de Tiroides

## ¿CUÁLES SON LOS SÍNTOMAS DEL CÁNCER MEDULAR DE TIROIDES?

El cáncer medular de tiroides usualmente se presenta como una masa o nódulo en la tiroides. Esto lo puede notar el paciente, o el doctor lo puede descubrir durante un examen de rutina del cuello. Algunas veces, el nódulo se descubre incidentalmente por estudios de imágenes hechos por razones no relacionadas (TAC del cuello, PET-scan o ultrasonido de las carótidas). El nódulo puede no causar síntomas, pero en algunos casos el tumor puede haberse extendido a los ganglios linfáticos del cuello, los cuales pueden estar agrandados al examen físico.

Los pacientes con CMT avanzado pueden quejarse de dolor en el cuello, la mandíbula o el oído. Si un nódulo es lo suficientemente grande para comprimir la tráquea, puede causar dificultad con la respiración o la capacidad de tragar. Puede haber ronquera si el cáncer invade el nervio que controla las cuerdas vocales.

El CMT usualmente es más agresivo que las otras formas más comunes de cáncer de tiroides (véase el folleto de *cáncer de tiroides papilar y folicular*) y usualmente es más fácil de tratar y controlar si se encuentra antes que se extienda a los ganglios linfáticos en el cuello u otras partes del cuerpo.

Las pruebas de función tiroidea como la TSH usualmente están normales, aun cuando esté presente el CMT.

Si usted tiene una historia familiar de CMT y su prueba de la mutación RET ha sido positiva, entonces usted deberá ver un endocrinólogo para que le ayude a determinar la mejor forma de seguirlo o tratarlo.

## ¿CÓMO SE DIAGNOSTICA EL CÁNCER MEDULAR DE TIROIDES?

El diagnóstico de cáncer de tiroides se hace usualmente con una biopsia con aguja fina (PAF) de un nódulo tiroideo, o después que el nódulo ha sido removido por cirugía. Los pacientes cuyo resultado de la biopsia PAF (o histopatología) es sugestivo o indicativo de CMT, deben ser evaluados con la medición de las proteínas calcitonina y antígeno carcinoembrionario (CEA) en la sangre, los cuales están típicamente elevados en pacientes con CMT.

Estas pruebas son útiles para confirmar el diagnóstico de CMT, lo cual puede asegurar que el cirujano planifique la cirugía correcta, y también servir como marcadores tumorales durante el seguimiento a largo plazo para detectar cualquier enfermedad residual o recurrencia del cáncer.

## ¿QUÉ ES LA MUTACIÓN RET?

El proto-oncogen RET está localizado en el cromosoma 10. Se puede observar una mutación en el oncogén RET en todas las células del cuerpo en pacientes con las formas hereditarias de CMT. Las mutaciones en el RET también se pueden observar sólo en las células del tumor en pacientes con CMT esporádico. Desde el descubrimiento del oncogén RET se han identificado más de 100 mutaciones diferentes en este gen en pacientes con CMT.

Se debe ofrecer asesoramiento genético y la prueba para las mutaciones del RET a todo paciente diagnosticado con CMT y a los parientes de primer grado (padres, hermanos e hijos de alguien diagnosticado con CMT) de todos los pacientes con mutaciones demostradas de la línea germinal (CMT hereditario). Si a los familiares cercanos, especialmente niños, se les encuentra la mutación RET en una prueba de sangre, la glándula tiroides puede ser removida antes de que el CMT tenga chance de desarrollarse, o al menos en sus estados más tempranos.

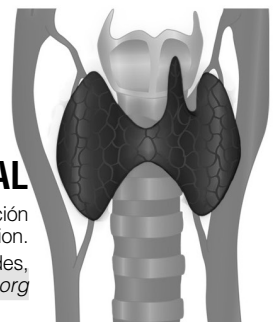
## ¿CÓMO SE TRATA EL CÁNCER MEDULAR DE TIROIDES?

El tratamiento primario del CMT es la cirugía, y la estrategia aceptada actualmente es la de quitar toda la glándula tiroides (tiroidectomía total) (véase el folleto de *cirugía de la tiroides*). Los pacientes con CMT frecuentemente tendrán cáncer de tiroides presente en los ganglios linfáticos del cuello o en la parte superior del tórax. Estos ganglios linfáticos usualmente son removidos al momento de la cirugía de tiroides, o algunas veces, en una cirugía posterior si es que se encuentran más adelante. Después de la cirugía, los pacientes deberán recibir tratamiento de reemplazo con hormona tiroidea de por vida.

## INFORMACIÓN ADICIONAL

Más detalles sobre este y otros temas relacionados se encuentran disponibles en la sección información para pacientes en el sitio Web de la American Thyroid Association® [www.thyroid.org](http://www.thyroid.org) mayor información.

Para información sobre organizaciones de soporte al paciente en relación a temas de tiroides, por favor visite la sección de *Patient Support Links* de la web en [www.thyroid.org](http://www.thyroid.org)





# Cáncer Medular de Tiroides

A diferencia del cáncer papilar y folicular, el cáncer medular de tiroides no capta el yodo, y por lo tanto el yodo radiactivo no es una opción de tratamiento para pacientes con CMT.

A los pacientes con CMT que tienen niveles muy altos de calcitonina se les debe hacer estudios de imágenes antes de la cirugía para determinar si el tumor se ha extendido a sitios fuera de la tiroides y/o fuera del cuello. Si existe evidencia de cáncer fuera del cuello, la cirugía puede ser más paliativa, dirigida a reducir las complicaciones locales causadas por el tumor, más que a tratar de eliminar completamente el tumor. Otras opciones de tratamiento (radiación externa o quimioterapia) pueden ser necesarias junto con la cirugía después de una discusión cuidadosa con el paciente.

Nuevos agentes quimioterapéuticos que han demostrado cierta efectividad en el tratamiento de otros cánceres avanzados están siendo utilizados más a menudo para el tratamiento de los cánceres de tiroides. Dos de dichos agentes, Vandetanib y Cabozantinib han sido aprobados por la FDA para el uso en pacientes con CMT. Éstas drogas no curan los cánceres avanzados que se han extendido por todo el cuerpo, pero con frecuencia pueden enlentecer o revertir parcialmente el crecimiento del cáncer. Éstos tratamientos usualmente son administrados por un oncólogo (especialista en cáncer) y requieren cuidado en centros médicos especializados.

## ¿CUÁL ES EL SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES CON CMT?

Los exámenes de seguimiento periódico son esenciales para todos los pacientes con CMT porque el cáncer de tiroides puede regresar, algunas veces muchos años después de un tratamiento inicial exitoso. Estas visitas de seguimiento deben incluir una historia y examen físico cuidadosos, con atención particular a la zona del cuello. El ultrasonido del cuello es también una herramienta muy importante para visualizar el cuello y buscar nódulos, masas o ganglios linfáticos agrandados que puedan indicar que el cáncer ha recurrido.

Las pruebas de sangre también son importantes en el seguimiento de los pacientes con CMT. Todos los pacientes a quienes se les ha extirpado su glándula tiroides, requieren tratamiento de reemplazo con levotiroxina.

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. No hay necesidad de mantener la TSH suprimida en pacientes con CMT.

La medición de la calcitonina y CEA son una rutina necesaria en el seguimiento de pacientes con CMT. Después de la tiroidectomía, es deseable que los niveles de calcitonina sean esencialmente indetectables de por vida. Un nivel detectable o que va en aumento debe crear sospecha de una posible recurrencia del cáncer. Los niveles de calcitonina detectables pueden requerir pruebas adicionales.

## ¿CUÁL ES EL PRONÓSTICO DEL CÁNCER MEDULAR DE TIROIDES?

El pronóstico del CMT usualmente no es tan favorable como el de los cánceres diferenciados de tiroides (*cáncer papilar y folicular*). Sin embargo, si se descubre temprano, la cirugía puede ser curativa. Aún en los casos en los que no se descubre temprano, la progresión del CMT con frecuencia es relativamente lenta. La supervivencia a largo plazo depende del estadio de la enfermedad al momento del diagnóstico. Los niveles sanguíneos de calcitonina o CEA durante el primer año después de la cirugía también pueden predecir la sobrevivencia del paciente.

La ATA (Asociación Americana de Tiroides) se asocia con el Consorcio para el Registro del Carcinoma Medular de Tiroides (CMT)

El Consorcio para el Registro del Carcinoma Medular de Tiroides (CMT) se está asociando con la Asociación Americana de Tiroides (ATA) para crear un registro (lista) de todos los nuevos casos de CMT diagnosticados en los Estados Unidos en los próximos 10 a 15 años (el Registro de CMT). El propósito del registro es ayudar a entender cuáles son los factores de riesgo asociados con el desarrollo de CMT.

## HAGA CLIC AQUI PARA INFORMACIÓN ADICIONAL:

<http://www.thyroid.org/media-main/partner-relations/medullary-thyroid-carcinoma-registry-consortium/>



## INFORMACIÓN ADICIONAL

Más detalles sobre este y otros temas relacionados se encuentran disponibles en la sección información para pacientes en el sitio Web de la American Thyroid Association® [www.thyroid.org](http://www.thyroid.org) mayor información.

Para información sobre organizaciones de soporte al paciente en relación a temas de tiroides, por favor visite la sección de *Patient Support Links* de la web en [www.thyroid.org](http://www.thyroid.org)

