

CARCINOMA MIDOLLARE DELLA TIROIDE: LE NUOVE RACCOMANDAZIONI ATA 2015

Responsabile Editoriale
Vincenzo Toscano

Sono state rilasciate per la pubblicazione nelle scorse settimane e sono disponibili *on line* sul sito dell'*American Thyroid Association* (ATA) le nuove Linee Guida per la gestione del carcinoma midollare della tiroide (MTC) (1), la cui precedente edizione risale al 2009. Si tratta di un corposo documento di oltre 170 pagine, che prende in esame tutti gli aspetti di questa patologia, da una ri-classificazione delle categorie a rischio fino alle nuove molecole introdotte per il trattamento delle forme avanzate. La lettura di molte di queste pagine è uno sforzo che vale la pena di fare: si tratta di un lavoro notevole, compiuto da una vera e propria *equipe* multidisciplinare, composta da specialisti attivi non solo nell'ambito dell'endocrinologia e dell'oncologia medica, ma anche da esperti in etica, pediatria, genetica e biologia molecolare, medicina nucleare, chirurgia e radioterapia.

La necessità di una revisione è emersa dai recenti significativi progressi, in particolare dai risultati degli studi clinici per le nuove molecole disponibili per le forme avanzate, per i migliori metodi di diagnosi e per la necessità di inglobare una nuova categoria di rischio per le sindromi riconosciute come MEN-2.

È stata esaminata tutta la letteratura disponibile pubblicata da gennaio 1980 ad aprile 2014. Sulla base dei riscontri selezionati, sono state formulate le **67 raccomandazioni "evidence-based"** per la diagnosi e il trattamento del MTC, comprese le forme sporadiche o ereditarie di MEN-2A, MEN-2B e MTC familiare (FTMC). In (praticamente) tutti i pazienti con MEN-2A e MEN-2B e nella metà dei pazienti con forme sporadiche sono presenti mutazioni della linea germinale oncogenica *RET* (*REarranged during Transfection*).

Uno degli obiettivi principali di questa revisione è fare chiarezza sulla confusione delle **classificazioni**. Le linee guida originali classificavano i tumori nelle categorie A, B, C e D, sulla base delle mutazioni *RET*, a indicare forme ad aggressività crescente. Esistono però altre contemporanee classificazioni, come quella della *North American Neuroendocrine Tumor Society* e quella del *National Comprehensive Cancer Network*, che si basano sullo schema TNM o usavano termini come livello I, II e III che creavano certamente confusione. Le nuove LG riclassificano come "**rischio moderato**" le vecchie categorie A e B, "**alto rischio**" la vecchia categoria C e "**altissimo rischio**" la vecchia categoria D.

Le **sindromi MEN-2** vengono suddivise in MEN-2A (che include oltre il 95% dei casi) e MEN-2B. La MEN-2A "classica" prevede il MTC abbinato ai meno frequenti feocromocitoma e/o iperparatiroidismo; ci sono poi altre tre tipologie meno frequenti di MEN-2A.

Interessanti per il laboratorista sono le valutazioni degli effetti dell'età sulla concentrazione della **calcitonina**.

Oltre agli aspetti diagnostici, le linee guida trattano in dettaglio gli **aspetti terapeutici**, in particolare riguardo alle nuove terapie recentemente messe a disposizione basate sugli inibitori della tirosin-chinasi. Sulla base dei dati disponibili, sembra di poter affermare che le nuove molecole (vandetanib e cabozantinib) offrano la possibilità di un efficace controllo con risposte prolungate e significativo incremento della sopravvivenza senza progressione di malattia. Devono però ancora essere verificati a pieno gli effetti indesiderati e l'insorgenza di resistenze a lungo termine, e inoltre sussistono problemi legati alla praticità di somministrazione delle dosi.

Le prospettive sono incoraggianti, anche se molto lavoro resta ancora da fare.

Bibliografia

1. Wells SA Jr, Asa SL, Dralle H, et al. Revised American Thyroid Association guidelines for the management of medullary thyroid carcinoma. The American Thyroid Association Guidelines Task Force on Medullary Thyroid Carcinoma. *Thyroid* 2015, doi:10.1089/thy.2014.0335.
2. Cremonini N. Carcinoma midollare della tiroide. [Endowiki](#).



Marco Caputo (cptmrc@gmail.com)

¹Laboratorio Chimica Clinica ed Ematologia, Ospedale G. Fracastoro, Azienda USL 20, Verona

A cura di:
Renato Cozzi