



Cirugía Española



www.elsevier.es/cirugia

P-125 - CÁNCER GÁSTRICO Y SÍNDROME DE COWDEN UNA ASOCIACIÓN MUY POCO FRECUENTE

Fernández Rodríguez, Manuel; Pueyo Rabanal, Alberto; Lucena de la Poza, Jose Luis; Iglesias García, Eva; Equisoain Azcona, Aritz; Grillo Marín, Cristian; Polaino Moreno, Verónica; Jiménez Garrido, Manuel Cecilio

Hospital Puerta de Hierro, Majadahonda.

Resumen

Introducción: El síndrome de Cowden es una rara enfermedad genética dentro del grupo de poliposis gastrointestinales. Los pacientes presentan múltiples hamartomas alguno de los cuales pueden malignizarse; siendo la hemorragia digestiva alta una de las complicaciones más frecuentes. A continuación, se presenta el caso clínico de un paciente con episodios repetidos de anemia como complicación de una poliposis gastrointestinal.

Caso clínico: Varón de 59 años diagnosticado de síndrome de Cowden con pólipos a nivel de estómago y colon, y en seguimiento endoscópico periódico. Acude a Urgencias por episodios repetidos de anemia grave, en contexto de hemorragia digestiva. En la endoscopia gástrica, se observan múltiples pólipos hiperplásicos, que afectan al 90% de la cámara gástrica. En la última endoscopia, se toma biopsia de un pólipo en cuerpo gástrico con hallazgo anatómico-patológico de adenocarcinoma gástrico tipo intestinal. El paciente fue intervenido realizándose una gastrectomía total sin linfadenectomía oncológica radical mediante abordaje laparoscópico, con buena evolución posoperatoria. La anatomía patológica definitiva fue informada como pólipo hiperplásico con displasia de tipo intestinal de alto grado, con focos microscópicos de adenocarcinoma intraepitelial



Discusión: El síndrome de Cowden es una enfermedad de herencia autosómica dominante, debida a una mutación en el gen supresor de tumores PTEN con una prevalencia de 1/200.000-250.000 habitantes. Se caracteriza por la presencia de múltiples pólipos hamartomosos de origen ectodérmico, mesodérmico o endodérmico, con alta probabilidad de malignización. La presentación clínica más frecuente es a nivel cutáneo (100%), con el desarrollo de triquilemomas facial, queratosis acra o papilomas orales. También puede haber afectación gastrointestinal (93%), mamaria (74%) o tiroidea (71%). A nivel digestivo, la expresión más frecuente es la acantosis glucogénica esofágica. Los pólipos gastroduodenales, suelen ser hamartomosos o hiperplásicos, aunque también pueden ser adenomatosos, siendo la clínica más frecuente la hemorragia digestiva, como es el caso de nuestro paciente, o los cambios en el ritmo intestinal. El riesgo de transformación neoplásica de los pólipos colorrectales oscila entre 9-13%, sin embargo, a nivel gastroduodenal, el cáncer gástrico asociado a síndrome de Cowden ha sido raramente descrito en la literatura, con un riesgo de cáncer de un 1%. Por ello, la indicación de gastrectomía profiláctica es controvertida. El seguimiento endoscópico de los pólipos intestinales, es cuestionado y difiere según las guías. La guía americana aboga por iniciar las colonoscopias a los 15 años y posteriormente repetir las cada dos años. Por otro lado, hay autores que defienden el inicio más tardío, con 35-40 años, y repetir las cada 3-5 años. El manejo de la enfermedad varía según las manifestaciones que presente el paciente. La gastrectomía total profiláctica no es habitual debido a la alta morbilidad y al bajo riesgo de transformación neoplásica de los pólipos en el síndrome de Cowden, al contrario de lo que ocurre en otros síndromes hereditarios como en el cáncer difuso hereditario. En nuestro caso, al presentar ya un foco de adenocarcinoma tipo intestinal y hemorragias digestivas altas que condicionaban episodios de anemia recurrentes, se decidió realizar una gastrectomía total laparoscópica.