



P-390 - SÍNDROME DE COWDEN Y CARCINOMA TIROIDEO

M. Jiménez Segovia, A. Bianchi, C. Álvarez Segurado, B. Ayala Candia y X. González Argente Hospital Son Dureta (Complejo Hospitalario), Palma de Mallorca.

Resumen

Objetivos: El síndrome de Cowden, tiene una prevalencia aproximada de 1/200.000-1/250.000 y se caracteriza por heredarse de forma autosómica dominante (cromosoma 10 mutación PTEN) y presentar múltiples pólipos hamartomatosos que afectan a múltiples órganos: piel, membranas mucosas, tiroides, mama, tracto gastrointestinal, endometrio y cerebro. Tiene predisposición a desarrollar carcinomas de mama, endometrio y tiroides. La incidencia de carcinoma tiroideo, en el contexto de este síndrome es del 10%. El objetivo es presentar dos casos clínicos con síndrome de Cowden diagnosticados de carcinoma papilar de tiroides.

Métodos: Presentamos dos pacientes, uno de 18 y otro de 56 años afectados por este síndrome, diagnosticados en la infancia. En ambos pacientes se realizó un seguimiento por parte del servicio de endocrinología por aumento del tamaño cervical con ecografías seriadas y PAAF siendo negativo en un caso y positivo por células foliculares con atipia sospechosas de malignidad en el segundo. Ante la alta incidencia de cáncer de tiroides relacionada con este síndrome se decide intervención quirúrgica.

Resultados: Se realizó una tiroidectomía total sin complicaciones operatorias. El resultado de anatomía patológica de los dos pacientes fue de carcinoma papilar de patrón folicular tipo oncocítico con afectación bilateral.

Conclusiones: En el síndrome de Cowden no hay datos que avalen la eficacia de la cirugía profiláctica en cuanto la reducción del riesgo de cáncer o el impacto sobre la mortalidad. En pacientes afectados por dicho síndrome y con lesiones tiroideas de aspecto benigno es planteable realizar una tiroidectomía total antes la posibilidad de malignización dado las dificultades para su diagnóstico diferencial.