



Medicina de Familia. SEMERGEN

<http://www.elsevier.es/semergen>



347/4494 - EL LOBO ENSEÑA LA PATITA BLANCA

M. Mené Llorente^a, J. Tercedor Sánchez^b, A. Hidalgo Rodríguez^c y J. Aguirre Rodríguez^d

^aMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Casería de Montijo. Granada.

^bDermatólogo. Hospital Virgen de las Nieves. Granada. ^cMédico de Familia. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. ^dMédico de Familia. Centro de Salud Fortuny-Velutti. Granada.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 58 años con histerectomía y doble anexectomía (a los 43 años, por fibroleiomioma). NAMC. Madre, tía y abuela con antecedentes de ca mama, diagnosticado a los 83/45/desconocido. Acude a nuestra consulta por lesión en mucosa labial interna.

Exploración y pruebas complementarias: Se aprecian 2 pápulas pediculadas y rosadas en mucosa labial y yugal, de 3 mm, homogéneas, sin áreas de sangrado ni ulceración. Se deriva a Dermatología para biopsia y escisión. Tras valoración de Dermatología, regresa a Atención Primaria, aportando informe en el que destaca: dichas lesiones, acompañadas de macroglosia y antecedentes familiares, llevan a sospechar la existencia de un síndrome tumoral hamartomatoso. Tras esto, se informó a la paciente y se solicitaron: ecografía de tiroides, mamografía y colonoscopia. La ecografía mostró un nódulo, hipoeoico, sólido y vascularizado, que se diagnosticó mediante PAAF de nódulo coloide benigno. Resto normal.

Orientación diagnóstica: Síndrome de Cowden.

Diagnóstico diferencial: Verrugas, hiperplasia epitelial focal, fibromas traumáticos, neuromas MEN2B, hipoplasia dérmica focal, proteínosis lipoidea, enfermedad de Darier y otros síndromes asociados a mutaciones PTEN: síndrome de Bannayan-Riley-Ruvalcaba, síndrome Proteus y síndrome SOLAMEN.

Comentario final: A través de este caso clínico, queremos resaltar la importancia de las lesiones mucocutáneas, que pueden ser manifestación de patología banal o, como en este síndrome estar asociado a enfermedades tumorales hereditarias. Su detección es importante para sospecharlo y poder diagnosticar neoplasias malignas en otras localizaciones. El síndrome tumoral hamartomatoso asociado a PTEN (PHTS) engloba a un grupo heterogéneo de trastornos que afectan a derivados de las 3 hojas embrionarias, manifestándose con hamartomas, sobrecrecimiento y neoplasia. Uno de ellos es el síndrome de Cowden, un trastorno genético autosómico dominante, con una incidencia estimada en 1/200.000 habitantes. Las neoplasias más frecuentes son: mama, tiroides y endometrio. Su diagnóstico se basa en criterios clínicos. En nuestra paciente: pápulas orales, lesiones tiroidea y endometrial. Por último, subrayar la necesidad de una buena colaboración multidisciplinar coordinada entre especialidades, que tan importante resultó para el diagnóstico y seguimiento de esta paciente y su familia.

Bibliografía

1. Bayliss S, Kunar M, Hernández-Martín A, et al. Other Genodermatoses. En: Bologna JL, Schaffer JV, Cerroni L. *Dermatology*, 4th ed. Elsevier; 2018; p. 1026-56.

Palabras clave: Pápula. Oral. Cowden.