

## Enfermedad de Cowden e hipernefroma. Una asociación anteriormente no descrita

R. Ruiz de Gauna\*, V. Almeida\*\*, M. Marimón\*\*\* y A. Chena\*

Servicios de \* Nefrología, \*\* Dermatología y \*\*\* Medicina Interna. Hospital Txagorritxu. Vitoria-Gasteiz.

Señor director:

Esta enfermedad fue descrita en 1963<sup>1</sup> en una paciente, Raquel Cowden, que dio nombre a la entidad. Es una genodermatosis hereditaria con carácter dominante<sup>2</sup> y presenta una gran variedad de expresiones clínicas<sup>3</sup>, siendo las manifestaciones mucocutáneas las más importantes.

El cuadro clínico ha sido delimitado<sup>4</sup> y propuesto por Salen y Sleck<sup>5</sup>, criterios diagnósticos que posibilitan el diagnóstico precoz de los pacientes.

Es conocida la afectación multisistémica, entre la que destaca la asociación a procesos neoplásicos además de la cutaneomucosa.

Las principales afectaciones malignas son los carcinomas de mama y de tiroides, ambos sólo en mujeres<sup>5,6</sup>, que ha llevado a algunos autores a preconizar el tratamiento quirúrgico previo de estas zonas anatómicas.

Con menos frecuencia se han descrito carcinomas de ciego<sup>7</sup>, colon<sup>8</sup>, pulmón<sup>3</sup>, cérvix<sup>9</sup>, endometrio<sup>10</sup>, vejiga<sup>15</sup>, liposarcoma, melanoma maligno, epiteloma basocelular<sup>13</sup>, carcinoma epidermoide<sup>3-13</sup>, procesos linfohematológicos...<sup>14</sup>.

Describimos un caso diagnosticado de síndrome de Cowden hallado en el estudio familiar en el que se realizó un screening para descartar neoplasias.

Se objetivó por ecografía abdominal una masa renal que posteriormente, tras realizarse arteriografía y TAC, se sospechó de adenocarcinoma de células renales (hipernefroma), confirmándose en el estudio anatomopatológico tras la intervención.

Varón de 34 años con ligero deterioro psíquico intervenido hace 23 años de lesiones tumorales en la boca que acudió a su especialista de dermatología por reaparición de las mismas.

En los antecedentes familiares destacan la madre (lipomas), el segundo, cuarto (quistes epidermoides) y el quinto hermano (nevus).

Las lesiones cutáneas se iniciaron en la adolescencia a



Fig. 1.—Tomografía axial computarizada.

nivel de los surcos genianos para extenderse a encías y lengua. En el momento de la consulta presentaba lesiones de aspecto tumoral, fibromatosas, que se acompañaban de hiperplasia gingival, que fueron etiquetadas de angiofibroma. Biopsias realizadas en lesiones de cara y brazo fueron informadas como fibromas cutáneos colagenizados.

El estudio analítico efectuado fue normal. Los anticuerpos antitiroideos y la reagina treponémica fueron negativos.

En el estudio radiológico (ecografía abdominal, TAC y arteriografía) se objetivó una masa sólida sobre polo superior del riñón derecho compatible con hipernefroma.

Se describe la asociación entre el síndrome de Cowden y adenocarcinoma de células renales (hipernefroma), no conocida anteriormente.

El screening de esta nueva asociación se realiza con la realización de una ecografía abdominal, que consideramos como una exploración obligatoria a añadir al estudio de esta entidad.

La trascendencia que pueden tener para este tipo de enfermos sus complicaciones malignas hace que el despistaje de las mismas sea obligatorio.

Es difícil establecer la frecuencia de esta asociación, dada la excepcionalidad de la misma.

Correspondencia: Dr. Ramón Ruiz de Gauna.  
Servicio de Nefrología.  
Hospital Txagorritxu.  
Calle José Abotegui, s/n.  
01009 Vitoria-Gasteiz.

**Bibliografía**

1. Lloyd KM y Dennis M: Cowden's disease. A possible new symptom complex with multiple system involvement. *Ann Intern Med*, 58:136-142, 1963.
2. Weary PE, Gorlin RJ, Gentry WC, Comer JE y Greer KE: Multiple hamartoma syndrome (Cowden's disease). *Arch Dermatol*, 106:682-690, 1972.
3. Nuss DD, Aeling JL, Clemons DE y Weber WN: Multiple hamartoma syndrome (Cowden's disease). *Arch Dermatol*, 114:743-746, 1978.
4. Gertzman GBR, Clark M y Gaston G: Multiple hamartoma syndrome (Cowden's syndrome). *Oral Surg*, 49:314-316, 1980.
5. Salem OS y Steck WD: Cowden's disease (multiple hamartoma and neoplasia syndrome). A case report and review of the English literature. *J Am Acad Dermatol*, 8:686-696, 1983.
6. Weinstock JV y Kawanishi H: Gastrointestinal polyposis with orocutaneous hamartomas (Cowden's disease). *Gastroenterology*, 74: 890-895, 1978.
7. Burnett JW, Goldner R y Calton GJ: Cowden disease. Report of two additional cases. *Br J Dermatol*, 93:329-336, 1975.
8. Walton BJ, Morain WD, Baughman RD, Jordan A y Cihlow RW: Cowden's disease: A further indication for prophylactic mastectomy. *Surgery*, 99:826, 1986.
9. Allen BS, Fitch MH y Smith JG: Multiple hamartoma syndrom. A report of a new case with associated carcinoma of the uterine cervix and agioid streaks of the eyes. *J Am Acad Dermatol*, 2303-2308, 1980.
10. Aylesorth R y Vance JC: Multiple hamartoma syndrome with endometrial carcinoma and the sign of Leser-Trélat. *Arch Dermatol*, 118:136-138, 1982.
11. Monnier C, Mauduit G y Thivolet J: La maladie de Cowden. *Ann Dermatol Venereol*, 112:169-177, 1985.
12. Civate J, Laufer J, Delort J y Morel P: Maladie de Cowden. Nouveau cas français. *Ann Dermatol Venereol*, 104:645-647, 1977.
13. Camisa C, Birkowsky JB y McDonald SG: Cowden's disease. Association with squamous cell carcinoma of the tongue and perianal basal carcinoma. *Arch Dermatol*, 120:677-678, 1984.
14. Elston DM, James WD, Rodman OC y Graham GF: Multiple hamartoma syndrome (Cowden's disease). *Arch Dermatol*, 122:572-575, 1986.
15. Laugier DM, Kuffer R, Olmos L, Hunziker N, Rougier M y Fiore-Ponno G: Maladie de Cowden; a propos de 8 cas familiaux. *Ann Dermatol Venereol*, 106:453-463, 1979.