

<b>SINDROME DE COWDEN</b>	
<b>Herencia</b>	Autosómica dominante
<b>Genes implicados</b>	Gen PTEN (10q22-23)
<b>Manifestaciones cutáneas</b>	Múltiples triquilemomas Queratosis acrales Pápulas verrucosas faciales Papilomas mucosas
<b>Manifestaciones extracutáneas</b>	Macrocefalia Poliposis gastrointestinal Cambios fibróticos en mama (riesgo aumentado de cáncer de mama) Adenomas tiroideos o bocio multinodular (riesgo aumentado de cáncer de tiroides) Carcinoma tracto gastrointestinal Carcinoma endometrial
<b>Criterios diagnósticos</b>	<p><u>Patognomónicos</u> Lesiones mucocutáneas</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Triquilemomas faciales múltiples</li> <li>- Queratosis acrales</li> <li>- Pápulas papilomatosas</li> <li>- Lesiones mucosas</li> <li>- Gangliocitoma displásico cerebelar (Lhermitte-Duclos)</li> </ul> <p><u>Criterios mayores</u> Cáncer de mama Cáncer de tiroides (carcinoma folicular) Macrocefalia (&gt; percentil 97) Carcinoma endometrial</p> <p><u>Criterios menores:</u> Otras lesiones tiroidales (adenomas, bocio multinodular...) Retraso mental (CI &lt; p75) Pólipos intestinales hamartomatosos Enfermedad fibroquística de la mama Lipomas Fibromas Tumores genitourinarios (carcinoma de células renales) Malformaciones genitourinarias Fibromas uterinos</p>