

Dermatomiositis como primera manifestación de síndrome paraneoplásico, en cáncer de vejiga

Dermatomyositis as the first manifestation of paraneoplastic syndrome, in bladder cancer

Ricardo Portillo- Pineda^{1a}, Elvia Padilla- Isaula^{1a}, Noelia Molina- Castro^{1a},

Edgardo Redondo- Alvarado^{1a}, Julio Osorio- Cruz^{1b}

Resumen

La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria idiopática, caracterizada por un infiltrado inflamatorio afectando el músculo esquelético y la piel con sus lesiones cutáneas características. La dermatomiositis está asociada fuertemente con varios tipos de neoplasia aproximadamente 13-42%. Cuando los síntomas de Dermatomiositis están asociados con malignidad, la condición se conoce como síndrome paraneoplásico que representa las manifestaciones clínicas de los efectos indirectos producidos por metabolitos de tumores y otros productos. La Dermatomiositis paraneoplásico secundario a carcinoma de células transicionales de la vejiga ha sido observado muy pocas veces y sin datos de asociación a cáncer epidermoide. Se presenta el caso de un paciente masculino de 59 años de edad con antecedentes de HPB, que inició con sintomatología de debilidad muscular progresiva, eritema malar, papulas de gottron y por las características clínicas se realizó CPK dando resultado elevado, también se realizó biopsia de musculo para confirmar diagnóstico de DM. Posteriormente se realizó cistoscopia y lavado vesical más biopsia confirmando así el diagnóstico de Cáncer de Vejiga. Se considera que la malignidad está asociada a dermatomiositis como síndrome paraneoplásico, por lo tanto, se confirma la importancia del screening de Cáncer en pacientes que debutan con dermatomiositis.

Palabras claves: Dermatomiositis, síndromes paraneoplásicos, neoplasias de la vejiga urinaria (Fuente: DeCS-BIREME)

Abstract

Dermatomyositis (DM) is an idiopathic inflammatory myopathy, characterized by an inflammatory infiltrate affecting the skeletal muscle and skin with its characteristic skin lesions. Dermatomyositis is strongly associated with several types of neoplasia approximately 13-42%. When the symptoms of Dermatomyositis are associated with malignancy, the condition is known as paraneoplastic syndrome that represents the clinical manifestations of the indirect effects produced by tumor metabolites and other products. Paraneoplastic dermatomyositis secondary to transitional cell carcinoma of the bladder has been observed very rarely and without data of association with squamous cell cancer. We present the case of a 59-year-old male patient with a history of BPH, who started with symptoms of progressive muscle weakness, malar erythema, gottron papules, and due to clinical features CPK was performed, resulting in a high-resolution biopsy. muscle to confirm diagnosis of DM. Subsequently, cystoscopy and bladder lavage plus biopsy were performed, confirming the diagnosis of bladder cancer. It is considered that malignancy is associated with dermatomyositis as a paraneoplastic syndrome, therefore, the importance of screening for cancer in patients who debut with dermatomyositis is confirmed.

Keywords: Dermatomyositis, Paraneoplastic Syndromes, Urinary Bladder Neoplasms (Source: MeSH-NLM)

1. Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional Autónoma de Honduras (UNAH). Tegucigalpa, Honduras
 - a. Médico general
 - b. Médico, Especialista en Medicina Interna

Recibido: 15-05-2018

Aceptado: 03-06-2018

REV HISP CIENC SALUD. 2018; 4 (2)

Citar como: Portillo-Pineda R, Padilla-Isaula E, Molina-Castro N, Et al. Dermatomiositis como primera manifestación de síndrome paraneoplásico, en cáncer de vejiga. Rev Hisp Cienc Salud. 2018; 4(2):89-93

INTRODUCCIÓN

La Dermatomiositis (DM) es una enfermedad inflamatoria, posiblemente autoinmunitaria cuyas características principales incluyen debilidad progresiva de los músculos proximales y desarrollo de lesiones cutáneas¹, de las cuales se consideran patognomónicas: erupción heliotrópica, edema peri orbitario, y pápulas de Gottron.² La incidencia de dermatomiositis varía entre 2.1 a 17 nuevos casos por 100,000 habitantes con una prevalencia entre 5 a 11 casos por 100,000 individuos. Afecta a niños y adultos con una proporción en sexo de mujeres y hombres de 2:1.³

Se han identificado diferentes subtipos de Dermatomiositis. Estas incluyen: Dermatomiositis Clásica, cuando la afectación muscular y cutánea coexisten; Dermatomiositis Amiopática, cuando solamente hay afectación cutánea; Dermatomiositis hipomiopática, cuando las manifestaciones cutáneas de Dermatomiositis están asociadas con evidencia subclínica de miositis; y la Dermatomiositis Post Miopática, cuando pacientes con una Dermatomiositis previa clásica presentan recuperación de la miositis pero las lesiones cutáneas permanecen activas³.

La asociación entre (DM) y malignidad ha sido bien establecido aunque la frecuencia de malignidad varía grandemente (3-40%) entre estudios.⁴ De todos los parámetros estudiados parece que los que se relacionan de forma más consistente con mayor riesgo de cáncer en pacientes con Dermatomiositis del adulto, son el sexo varón y la edad avanzada.⁵ Ciertos factores están asociados con un mayor riesgo de cáncer y son (sexo masculino, edad avanzada, disfagia, necrosis cutánea, miositis de instalación rápida, vasculitis cutánea).⁶

Los síndromes paraneoplásicos son entidades nosológicas que se caracterizan por manifestaciones clínicas independientes a los efectos clínicos locales derivados de un tumor maligno primario y/o sus metástasis y pueden ser detectados antes del diagnóstico o durante la evolución de una neoplasia confirmada. Se ha estimado que los síndromes paraneoplásicos son detectados en 8% de los pacientes oncológicos. La fisiopatología de estos síndromes implica la presencia de al menos uno de los siguientes mecanismos: aumento o reducción de la secreción de hormonas, factores de crecimiento, anticuerpos, péptidos y/o citocinas por el tumor primario o los tejidos sanos e inducción de respuesta inmune cruzada entre el tejido normal y la célula tumoral.⁷

Cuando los síntomas de Dermatomiositis están asociados con malignidad, la condición se conoce como síndrome paraneoplásico que representa las manifestaciones clínicas de los efectos indirectos producidos por metabolitos de tumores y otros productos.⁸ La Dermatomiositis paraneoplásico secundario a carcinoma de células transicionales de la vejiga ha sido observado muy pocas veces y sin datos de asociación a cáncer epidermoide.⁹ El cáncer epidermoide es una entidad rara dentro de las neoplasias vesicales con una proporción entre el 1,6% y el 6,7% de todos los tumores vesicales. Clínica y radiológicamente son indistinguibles los carcinomas epidermoides de los carcinomas transicionales de vejiga. Los tumores vesicales inusuales podemos definirlos como aquellos tumores que presentan un patrón morfológico diferente al transicional, aunque en algunos casos aparezcan asociadas áreas de carcinoma transicional (forma mixta).¹⁰

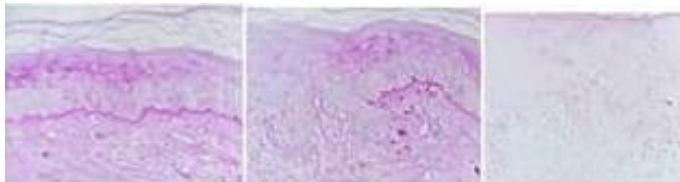
En Honduras hay dos menciones sobre la enfermedad (DM): una hecha por el Dr. Carlos A. Delgado, del servicio de pediatría del Hospital San Felipe, quien en 1953 sospechó en una niña la presencia de dermatomiositis; infortunadamente dicho estudio no fue publicado. La segunda mención fue hecha por el Dr. Eduardo Fernández, Jefe de Servicio de Dermatología, Hospital San Felipe en 1966. Donde registró el primer caso bien comprobado y estudiado de Dermatomiositis en un paciente masculino de 20 años de edad.¹¹ No se han hecho suficientes estudios sobre la prevalencia e incidencia de la enfermedad en América Latina ni en nuestro país, mucho menos sobre la enfermedad como síndrome paraneoplásico. Por lo cual se halla de suma importancia documentar este caso clínico, haciendo hincapié en la importancia del screening de cáncer en pacientes que cursan con Dermatomiositis o valorar una recaída de este.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Estudiamos caso de paciente masculino de 59 años de edad, de procedencia rural, con antecedente de Hiperplasia prostática benigna, con historia de presentar pérdida de peso, astenia, adinamia, hiporexia, palidez, debilidad muscular progresiva, disuria y dolor en región suprapúbica, además de dolor en columna cervical y lumbar de 3 meses de evolución, motivo por el cual fue llevado a hospital privado para evaluación por médico internista.

Al momento de la evaluación el paciente refiere disfagia, debilidad generalizada. Al examen físico paciente luce en regular estado general, se observó abundante sialorrea, eritema en región malar y pápulas de gottron en ambas manos. En región abdominal, dolor a la palpación superficial y profunda en hipogastrio, no masas, con sonda Foley funcional, con debilidad muscular proximal de las extremidades superiores y afectación del músculo flexor del cuello, además de dificultad para deambular. En piel presento dermatosis en tronco y extremidades, palidez, placas y maculas eritematosas con áreas atróficas y poiquilodermia, por lo que se decide ingresar al paciente para realizar estudios complementarios.

Por las características clínicas se realizó de inicio creatinina fosfoquinasa (CPK) dando resultado de 1078 U/L (normal 9-236 U/L) y elevación de CPK- MB con valores de 52 U/L (normal menos de 25 U/L); respectivamente leucocitosis de 13.2 K/UI predominio a la izquierda; elevación de la velocidad de eritrosedimentación (27 MM/H Corregida 9 MM/H) (Normal de 0-7 MM); TGO de 238 U/L (normal 15- 50 U/L); TGP valor de 105 U/L (normal 10-55 U/L). Con la clínica y laboratorio sugestivo de Dermatomiositis se le realizó biopsia de músculo para confirmar el diagnóstico.



Biopsia en sacabocado de piel del tórax anterior: Piel con estrato corneo laminar ortoqueratósico, con leve hiperqueratosis. Estrato de Malpighi con discreta espongirosis en capa basal hay degeneración vacuolar y con la tinción PAS se observa engrosamiento focal de la membrana basal. **(Diagnóstico de Dermatomiositis)**

El resultado del USG abdomino -pélvico reporto: vejiga ocupada por masa hiperecogénica avascular, como conclusión descartar neoplasia de vejiga, por lo que se interconsulta con urólogo. Se solicitó una URO TAC que no reporto anormalidades, posteriormente se realizó cistoscopia y lavado vesical más biopsia, confirmando el diagnóstico de Ca epidermoide vesical bien diferenciado exofítico con queratinización y necrosis tumoral.

REV HISP CIENC SALUD. 2018; 4 (2)



Ultrasonido abdomino-pélvico: Vejiga ocupada por masa heterogénea.

DISCUSIÓN

La Miopatía inflamatoria (Dermatomiositis y Polimiositis) secundaria a síndrome paraneoplásico se desarrolla solo en 10-15% de los casos.⁷ Aunque la incidencia de dermatomiositis es más alta en mujeres.¹² El riesgo de malignidad es más alto en pacientes mayores de 40 años y en hombres (40% vrs 9.1%) que en la población femenina.⁸ Lo demuestra nuestro caso siendo un hombre de 49 años que debuta con una dermatomiositis para posterior confirmación de un Cáncer de vejiga. En un estudio previo realizado por Hill et al. Nos demuestra que en Suecia, Dinamarca y Finlandia se reporta que la malignidad de dermatomiositis es más común en cáncer de pulmón, tráquea y bronquio.¹³ No encontrando prevalencia en Cáncer de Vejiga.

La característica clínica dominante de esta enfermedad es la debilidad muscular, que suele ser bilateral y simétrica, con compromiso de los músculos proximales de las extremidades, el cuello y el tronco; la musculatura distal, por lo general, no es afectada.¹² Siendo este el principal motivo de consulta por el cual el paciente visitó al médico para establecer un primer contacto y en conjunto con la exploración física, el signo de Gottron se encuentra en aproximadamente el 75% de pacientes con dermatomiositis, siendo una característica patognomónica de la enfermedad.¹⁵ Se cumplen en orden cronológico los criterios de debut de una dermatomiositis, para posterior confirmarlo con pruebas de laboratorio, exámenes histopatológicos y de gabinete. Los cánceres que con mayor frecuencia se asocian al desarrollo de síndromes paraneoplásicos son el carcinoma pulmonar de células pequeñas, mama, neoplasias ginecológicas y/o hematológicas, siendo el Cáncer de vejiga una asociación infrecuente.⁷

La expectativa de vida a 5 años es de 80% en la dermatomiositis. La principal causa de muerte es la enfermedad debida a la presencia de malignidad y las alteraciones pulmonares. En un estudio en Taiwan de la *British Journal of Dermatology*, el cáncer fue la causa más importante de muerte y la mitad de los diagnósticos se hicieron dentro del 1 año de haber hecho el diagnóstico. Como punto importante en la población general el cáncer de vejiga es el séptimo cáncer más comúnmente diagnosticado en la población masculina en todo el mundo.^{14,15} El pronóstico de cáncer epidermoide vesical es sombrío, ya que la supervivencia a los 2 años es del 12,5% y del 0% al 3,5% a los 5 años.¹⁰ Una búsqueda bibliográfica de la base de datos de PUBMED reveló solamente 12 reportes publicados, documentando una asociación entre DM y carcinoma de células transicionales de la vejiga. Siendo el pronóstico poco favorable cuando se diagnostica Cáncer, la pronta instalación de un tratamiento oportuno y una correcta marcha diagnóstica es la clave para la supervivencia de estos pacientes, así como lo demuestra nuestro caso clínico que hasta el día de hoy el paciente está en buen estado general.

Financiamiento

Autofinanciado

Conflictos de Interés

Los autores niegan tener conflictos de interés

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Wang J, Guo G, Chen G, Wu B, Lu L, Bao L. Meta-analysis of the association of dermatomyositis and polymyositis with cancer. *Br J Dermatol*. octubre de 2013;169(4):838-47.
2. Fitzpatrick J, Wallace WA, Lang S, Aboumarzouk OM, Windsor P, Nabi G. Recurrent dermatomyositis manifesting as a sign of recurrent transitional cell carcinoma of urinary bladder: Long-term survival. *Urol Ann*. julio de 2014;6(3):264-6.
3. Iaccarino L, Ghirardello A, Bettio S, Zen M, Gatto M, Punzi L, et al. The clinical features, diagnosis and classification of dermatomyositis. *J Autoimmun*. marzo de 2014;48-49:122-7.
4. Leatham H, Schadt C, Chisolm S, Fretwell D, Chung L, Callen JP, et al. Evidence supports blind screening for internal malignancy in dermatomyositis: Data from 2 large US dermatology cohorts. *Medicine (Baltimore)*. enero de 2018;97(2):e9639.
5. Requena C, Alfaro A, Traves V, Nagore E, Llombart B, Serra C, et al. Dermatomiositis paraneoplásica: estudio de 12 casos. *Actas Dermo-Sifiliográficas*. 2014;105(7):675-682.
6. Kuo C-F, See L-C, Yu K-H, Chou I-J, Chang H-C, Chiou M-J, et al. Incidence, cancer risk and mortality of dermatomyositis and polymyositis in Taiwan: a nationwide population study. *Br J Dermatol*. diciembre de 2011;165(6):1273-9.
7. López-Riverol O, Camacho-Limas CP, Gerson-Cwilich R. Síndromes paraneoplásicos. Diagnóstico y tratamiento. *Rev Hosp Juárez México*. 2016;83(1-2):31-40.
8. Teoh JW, Yunus RM, Hassan F, Ghazali N, Abidin ZAZ. Nasopharyngeal carcinoma in dermatomyositis patients: A 10-year retrospective review in Hospital Selayang, Malaysia. *Rep Pract Oncol Radiother J Gt Cancer Cent Poznan Pol Soc Radiat Oncol*. septiembre de 2014;19(5):332-6.
9. Fitzpatrick J, Wallace WA, Lang S, Aboumarzouk OM, Windsor P, Nabi G. Recurrent dermatomyositis manifesting as a sign of recurrent transitional cell carcinoma of urinary bladder: Long-term survival. *Urol Ann*. julio de 2014;6(3):264-6.
10. González Resina R, Sánchez Bernal ML, Pérez Espejo MP, Rodríguez Corchero FJ, Argüelles Salido E, Campoy Martínez P. Carcinoma epidermoide vesical: Revisión de nuestra serie. *Arch Esp Urol Ed Impresa*. 2006;59(8):785-790.
11. Fernández E. Dermatomiositis (Informe del primer caso en Honduras). *Dermatología. Rev Med Hond*. (34): 237-241. Disponible en: <http://ns.bvs.hn/RMH/pdf/1966/pdf/Vol34-4-1966-4.pdf>
12. Kaminsky A, Caceres M, Charas V, Diaz M. Dermatomiositis. *Med cutan Iber Lat Am*. 2002; 30 (2): 39- 52.

13. Noda T, Iijima M, Noda S, Maeshima S, Nakanishi H, Kimura S, et al. Gene Expression Profile of Inflammatory Myopathy with Malignancy is Similar to that of Dermatomyositis rather than Polymyositis. Intern Med Tokyo Jpn. 2016;55(18):2571-80.
14. Babjuk M, Böhle A, Burger M, Capoun O, Cohen D, Compérat EM, et al. EAU Guidelines on Non-Muscle-invasive Urothelial Carcinoma of the Bladder: Update 2016. Eur Urol. 1 de marzo de 2017;71(3):447-61.
15. Udkoff J, Cohen PR. Amyopathic Dermatomyositis: A Concise Review of Clinical Manifestations and Associated Malignancies. Am J Clin Dermatol. octubre de 2016;17(5):509-18.

Correspondencia:

Ricardo Portillo-Pineda

Email: rmportillo7@yahoo.com

