



ACTAS Dermo-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



ORIGINAL

Dermatomiositis paraneoplásica: estudio de 12 casos



C. Requena^{a,*}, A. Alfaro^b, V. Traves^c, E. Nagore^a, B. Llombart^a,
C. Serra^a, A. Martorell^b, C. Guillén^a y O. Sanmartín^{a,d}

^a Servicio de Dermatología, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

^b Servicio de Dermatología, Hospital de Manises, Valencia, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

^d Departamento de Patología Médico-Quirúrgica, Universidad Católica de Valencia, San Vicente Mártir, Valencia, España

Recibido el 11 de julio de 2013; aceptado el 24 de noviembre de 2013

Disponible en Internet el 30 de enero de 2014

PALABRAS CLAVE

Dermatomiositis
amiopática;
Paraneoplásica;
Cáncer;
Necrosis;
Rash heliotropo

Resumen

Introducción y objetivos: La dermatomiositis del adulto es paraneoplásica hasta en una cuarta parte de los casos. Hasta la fecha no existe ningún rasgo clínico, histológico o analítico absolutamente específico de paraneoplasia en dermatomiositis. Además, los estudios sobre dermatomiositis del adulto no suelen hacer referencia a la frecuencia de aparición de los distintos signos cutáneos propios de la dermatomiositis en los casos asociados a cáncer. Por todo ello decidimos revisar nuestros casos de dermatomiositis paraneoplásicas.

Material y métodos: Estudiamos 12 casos de dermatomiositis paraneoplásicas en los cuales se recogió la edad, el sexo, el cáncer asociado, el tiempo entre el inicio de la dermatomiositis y el cáncer, 9 signos cutáneos, afectación muscular, disfagia, enfermedad pulmonar, niveles de creatinfosfocinasa y de autoanticuerpos circulantes.

Resultados: La media de edad fue de 61 años y los 2 cánceres asociados más frecuentes fueron el de ovario y el de vejiga. El tiempo medio transcurrido entre el diagnóstico del cáncer y el de la dermatomiositis fue de 7 meses, y en la mayoría el diagnóstico de cáncer precedió al de dermatomiositis. Siete pacientes tuvieron dermatomiositis amiopática. De los signos cutáneos, los más frecuentes fueron una erupción violácea fotodistribuida que respetaba la región interescapular y el rash heliotropo, seguidos de las pápulas de Gottron y la afectación de cutículas. Se encontró necrosis cutánea superficial en 3 casos. Los autoanticuerpos específicos de miositis resultaron negativos en los 6 casos estudiados.

Conclusiones: La dermatomiositis paraneoplásica es muchas veces amiopática. No existe ningún rasgo cutáneo específico de paraneoplasia en la dermatomiositis. Los anticuerpos específicos de miositis no se asocian a la dermatomiositis paraneoplásica.

© 2013 Elsevier España, S.L.U. y AEDV. Todos los derechos reservados.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: celiareq@hotmail.com (C. Requena).

KEYWORDS

Amyopathic dermatomyositis;
Paraneoplastic;
Cancer;
Necrosis;
Heliotrope rash

Paraneoplastic Dermatomyositis: A Study of 12 Cases**Abstract**

Introduction and objectives: Adult dermatomyositis presents as a paraneoplastic syndrome in up to 25% of cases, but no clinical, histologic, or laboratory markers completely specific for paraneoplastic disease in dermatomyositis have been identified to date. Furthermore, studies on adult dermatomyositis do not usually report the frequency of cutaneous features of dermatomyositis in patients with associated cancer. Our aim was to review the characteristics of paraneoplastic dermatomyositis in patients seen at our hospital.

Material and methods: We studied 12 cases of paraneoplastic dermatomyositis and recorded patient age and sex, associated cancer, time between onset of dermatomyositis and cancer, emergent cutaneous manifestations, muscle involvement, dysphagia, lung disease, and levels of creatine phosphokinase and circulating autoantibodies.

Results: The mean age of the patients was 61 years and the 2 most common malignancies were ovarian cancer and bladder cancer. The mean time between the diagnosis of cancer and dermatomyositis was 7 months and in most cases, the cancer was diagnosed first. Seven patients had amyopathic dermatomyositis. The most common cutaneous signs were a violaceous photodistributed rash sparing the interscapular area and a heliotrope rash, followed by Gottron papules and cuticle involvement. Superficial cutaneous necrosis was observed in 3 cases. Myositis-specific autoantibodies were not detected in any of the 6 patients who underwent this test.

Conclusions: Paraneoplastic dermatomyositis is often amyopathic. There are no specific cutaneous markers for malignancy in dermatomyositis. Myositis-specific antibodies are not associated with paraneoplastic dermatomyositis.

© 2013 Elsevier España, S.L.U. and AEDV. All rights reserved.

La dermatomiositis es una enfermedad inflamatoria poco frecuente, posiblemente autoinmune, que cursa con una erupción cutánea característica y una miopatía proximal simétrica. Existe una variedad de dermatomiositis en la que no hay afectación muscular, o es muy leve, que se denomina dermatomiositis amiopática. La incidencia de la dermatomiositis tiene una distribución bimodal, de modo que hay 2 formas de presentación según la edad de aparición de la enfermedad. Las 2 formas se denominan respectivamente dermatomiositis juvenil y dermatomiositis del adulto. Típicamente la dermatomiositis juvenil no es paraneoplásica, de modo que son muy pocos los casos publicados de dermatomiositis juvenil asociados a cáncer¹. Su frecuencia es tan baja que en este grupo de dermatomiositis juvenil la asociación a cáncer se considera anecdótica. Por el contrario, la dermatomiositis del adulto puede ser paraneoplásica en torno a un 15-25% de los casos²⁻⁵. La relación patogénica entre la dermatomiositis y el cáncer no es del todo conocida⁶. Parece ser que las células regenerativas que aparecen en el músculo con miositis expresan altos niveles de antígenos específicos de miositis⁷, que serían los mismos que se expresan en diversos cánceres asociados a miopatías inflamatorias. De este modo, el vínculo entre cáncer y dermatomiositis sería la expresión de antígenos comunes entre el cáncer y el tejido muscular en algunos pacientes con dermatomiositis.

El primer problema que nos encontramos al revisar la bibliografía sobre dermatomiositis paraneoplásica es que la mayoría de los trabajos publicados hasta fechas relativamente recientes en este campo incluían casos de dermatomiositis y polimiositis indistintamente, de modo que se obtenían riesgos de neoplasia para ambas entidades en conjunto. Sin embargo, cada vez está más aceptado que la dermatomiositis y la polimiositis son entidades distintas,

con diferentes mecanismos patogénicos⁸ y con diferencias también epidemiológicas y de riesgo de cáncer asociado². En consecuencia, los resultados de muchos de esos trabajos deben interpretarse con precaución. Por otro lado, la mayoría de las series publicadas de dermatomiositis paraneoplásicas más largas son series poblacionales que no caracterizan bien los hallazgos cutáneos^{2,5,9,10}. Por todo ello, en el presente trabajo revisamos los pacientes con dermatomiositis paraneoplásica diagnosticados en nuestro hospital, con especial atención a la descripción de las manifestaciones dermatológicas.

Material y métodos

Se incluyeron 12 casos de dermatomiositis con neoplasia asociada. Se realizó un estudio observacional retrospectivo de todos los pacientes diagnosticados de dermatomiositis paraneoplásica atendidos en nuestro hospital entre enero de 1994 y enero de 2013. La fuente de recogida de todos los parámetros estudiados fueron las historias clínicas de los pacientes, el archivo de biopsias del servicio de anatomía patológica y el archivo fotográfico de nuestro servicio.

En los criterios de inclusión se exigió una erupción cutánea característica —clínica e histopatológicamente— de dermatomiositis, con presencia o no de una miopatía proximal simétrica (definida por la presencia de debilidad proximal \pm elevación de la creatinfosfoquinasa [CPK]), asociada a cáncer (excluidos el carcinoma basocelular y el carcinoma epidermoide cutáneos) cuyo diagnóstico inicial o recaída distara un máximo de 2 años con respecto al inicio de la dermatomiositis. Como erupción cutánea característica se consideró una erupción violácea fotodistribuida y/o un rash heliotrope y/o pápulas de Gottron. En el estudio histopatológico

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3180181>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3180181>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)