

Dermatomiositis y adenocarcinoma pancreático. Resolución tras gemcitabina

Sr. Director:

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria consistente en debilidad muscular principalmente proximal con o sin dolor y con alteraciones cutáneas asociadas. El rash cutáneo puede anteceder a los síntomas miopáticos más de un año. La primera asociación entre miositis y neoplasia fue publicada en 1916. Posteriores observaciones han sostenido el concepto de que los pacientes con polimiositis y dermatomiositis tienen un incremento en el riesgo de padecer cáncer. Presentamos un caso de dermatomiositis asociada a adenocarcinoma pancreático con desaparición completa tras el tratamiento del tumor primario.

Caso clínico

Varón de 77 años de edad, sin antecedentes de interés. Consulta por enrojecimiento de la piel en tercio superior del tórax y parte proximal de ambos miembros junto con debilidad muscular proximal en brazos y piernas, eritema en heliotropo en párpados y pápulas violáceas en los nudillos de ambas manos, de un mes de evolución. Se realiza analítica destacando creatinina 736 UI, LDH 545 UI, urea 63 mg/dl, CA 19.9 64,1 U/ml. Electromiograma: Hallazgos compatibles con proceso miopático inflamatorio. Biopsia muscular: Cambios inflamatorios compatibles con dermatomiositis. Con el diagnóstico de dermatomiositis se inicia tratamiento con prednisona 60 mg/día y estudio: TAC toracoabdominal: Masa pancreática de 6 cm y lesiones hipodensas hepáticas. Punción-biopsia hepática: Adenocarcinoma. Se remite a Oncología. Tras 8 semanas de corticoides, sin mejoría de las lesiones cutáneas ni de la debilidad muscular, y ante el diagnóstico de

adenocarcinoma pancreático en estadio IVB por metástasis hepáticas comenzamos tratamiento con gemcitabina 1250 mg/m² días 1 y 8 cada 21. Tras 2 ciclos de tratamiento se documenta resolución completa de las lesiones cutáneas, normalización de las enzimas musculares y recuperación de la fuerza. Actualmente el paciente se mantiene asintomático tras 6 ciclos de tratamiento y con respuesta menor del 50% de su enfermedad de base.

Discusión

La incidencia de dermatomiositis es de 1/100.000 personas. Se asocia a neoplasias en aproximadamente un 20%¹⁻⁴ rango (6-60%) por ello es aconsejable investigar la existencia de un tumor subyacente, aunque para algunos autores esta frecuencia ajustada a la edad no es muy diferente de la población general. Los cánceres asociados con más frecuencia son: ovario, pulmón, páncreas y estómago¹, habiéndose descrito también en otros como en cabeza y cuello². La mayoría de las ocasiones, la neoplasia se diagnostica tras la dermatomiositis, habiéndose descrito neoplasias a los 5 años del diagnóstico. Estudios recientes indican que aunque la asociación se eleva en los mayores de 45 años, también es posible hallarla en enfermos jóvenes⁴.

Los síndromes paraneoplásicos son un conjunto de signos y síntomas originados por una neoplasia, que no se deben a invasión directa ni a metástasis de la misma. Pueden deberse a hormonas, factores de crecimiento u otras sustancias producidas por el, a interacciones antígeno-anticuerpo o a causas desconocidas. Excluyendo la anemia y la caquexia afectan a un 7-15% de los pacientes con cáncer³, aunque pudieran ser más frecuentes⁴. El origen de dermatomiositis como síndrome paraneoplásico no

está claro, podría deberse a una alteración inmunitaria que originaría una infección o a una reacción inmunitaria cruzada entre tumor maligno, músculo y piel. El diagnóstico de dermatomiositis puede establecerse en un paciente con erupción cutánea, debilidad muscular, alteraciones electromiográficas y elevación de la creatinquinasa, sin necesidad de la biopsia muscular⁵. El principal tratamiento para la dermatomiositis son los corticosteroides, tradicionalmente 0,5-1 mg/kg de prednisona al día. Un 25% de los pacientes no responde a este tratamiento, precisando otros agentes inmunosupresores como el metotrexato⁶ o la aziatropina, también se ha empleado con éxito las inmunoglobulinas intravenosas⁷. El tratamiento con corticoides debe mantenerse hasta la mejoría sintomática y la normalización de las enzimas musculares durante al menos un mes. Cuando se presenta como síndrome paraneoplásico el tratamiento es el del tumor primario, asociado a esteroides. Es de destacar en el caso que presentamos la falta de mejoría con esteroides a pesar de 8 semanas de tratamiento y la resolución completa tras el tratamiento del tumor primario.

**D. Vicente Baz¹, C. Fernández Delgado²,
R. Toda Savall², A. Masabeu Urrutia²**

¹ Unidad de Oncología Médica

² Unidad de Medicina Interna
Hospital de Palamós- Baix Empordá
Palamós (Gerona)

Bibliografía

1. Hill CL, Zhang Y, Sigurgeirsson Ba, Pukkala E, Mellekjær L, Airio A, et al. Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study. *Lancet* 2001;357:96-100.
2. Mesia R, Sola C, Brunet J, Mendoza L, Sancho G, Lopez Pousa, et al. Dermatomyositis and head and neck cancer. *Rev Clin Esp* 1995;195:26-8.
3. Abeloff MD. Paraneoplastic síndromes. *N Engl J Med* 1987;317:1598-1600.
4. Albarrán-Hernández F, Cuadrado-Gómez LM, Montero-Ruiz E, Martín Llorens MM. Síndromes Paraneoplásicos. *Medicine (Ed. Española)*, 1995;6(79):3481-92.
5. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and Dermatomyositis. *N Engl J Med* 1975;292:344-347;403-407.
6. Villalba L, Adams EM. Update on therapy for refractory dermatomyositis and polymyositis. *Curr Opin Rheumatol* 1996;8:544-51.
7. Escriche D, de la Cruz J, Moreno MJ, Romero J. Efficacy of early treatment with intravenous immunoglobulins in severe forms of dermatomyositis. *Med Clin* 1995;21;104:79.

Correspondencia:
Dr. D. Vicente Baz
Unidad de Oncología Médica
Hospital Juan Ramón Jiménez
Avda. Ronda Norte, s/n
E-21006 Huelva
dvicentebaz@yahoo.es