



Eritrodermia por dermatomiositis paraneoplásica

Erythrodermic paraneoplastic dermatomyositis

**Juan J. del Valle-Saavedra¹, Carolina Mesa-Mesa², Ana M. Mejía-Giraldo^{3,4},
Elsa B. Peña-Zúñiga⁴**

RESUMEN

La eritrodermia se define como el eritema y la descamación del 80 % de la superficie corporal. Se considera un signo clínico, ya que puede tener múltiples etiologías, entre estas se encuentran la agudización de dermatosis de base, medicamentos, infestaciones, entre otras. La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria que puede ser una de las causas de eritrodermia, siendo poco común como manifestación inicial. En el siguiente artículo presentamos el caso de una paciente con eritrodermia secundaria a una dermatomiositis paraneoplásica, demostrando de esta manera que no se debe olvidar la dermatomiositis como una de las causas de las eritrodermias con poca respuesta al manejo instaurado.

PALABRAS CLAVE: *Dermatomiositis, eritrodermia, dermatomiositis paraneoplásica, miopatías inflamatorias.*

Dermatol Peru 2020; 30 (2): 139-143

ABSTRACT

Erythroderma is defined as erythema and desquamation of 80% of body surface. It is considered a clinical sign, because it can have multiple etiologies, among these are the exacerbation of basic dermatoses, medications, infestations, among others. Dermatomyositis is an inflammatory myopathy that can be one of the causes of erythroderma, being uncommon as an initial manifestation. In the following article we present the case of a patient with erythroderma secondary to a paraneoplastic dermatomyositis, demonstrating in this way that dermatomyositis should not be forgotten as one of the causes of erythroderma with little response to the established management.

KEY WORDS: *Dermatomyositis, erythroderma, paraneoplastic dermatomyositis, inflammatory myopathies.*

INTRODUCCIÓN

La eritrodermia se define como una afectación cutánea que compromete más del 80 al 90% de superficie corporal, caracterizada por un eritema generalizado con variada descamación^{1,2}, sin embargo, esta no se debe entender como una entidad aislada, sino como una manifestación de diverso origen etiológico³. Entre las causas más comunes de eritrodermia se encuentran el empeoramiento de dermatosis de base, entre ellas la dermatitis y la psoriasis, donde sumada su incidencia, se concentran más del 40% de los casos^{1,2}. Mientras que otras causas de menor frecuencia se hallarían la pitiriasis rubra pilaris, dermatosis ampollosas y síndromes neoplásicos y paraneoplásicos².

Por otro lado, la dermatomiositis es un trastorno inflamatorio, autoinmunitario, de poca frecuencia, caracterizado por alteraciones musculares, como debilidad, y manifestaciones cutáneas, como son el eritema en heliotropo, pápulas de Gottron, entre otras^{4,5}. Esta se relaciona con cáncer subyacente, en aproximadamente, un cuarto de los pacientes que la presentan, incluso,

1. Estudiante de Medicina, Universidad CES, Medellín, Colombia.
2. M.D Médico general, Residente de dermatología, Universidad CES, Medellín, Colombia.
3. Dermatóloga hospital General de Medellín.
4. M.D Dermatóloga y docente, Universidad CES, Medellín, Colombia.

puede ser una manifestación inicial de la presencia de una neoplasia^{6,7}.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 70 años, sin antecedentes de importancia, quien ingresa al servicio de urgencias con cuadro clínico de 1 mes de evolución consistente en aparición de lesiones eritematosas y pruriginosas, que comenzaron en extremidad superior y que posteriormente se generalizaron, asociadas a ardor. La paciente refiere que asocia el inicio de las lesiones con el consumo automedicado de *Castaña de Indias* para la lumbalgia y luego de una semana después del consumo, comienza con estas. Por su poca mejoría, consultó al médico general que ordenó diversos corticosteroides tópicos e intramusculares y analgésicos, como tratamiento para las lesiones en piel y lumbalgia referida, sin mejoría por lo cual consulta a la institución.

Al examen físico se encontraba estable hemodinámicamente, con presencia de lesiones eritemato-violáceas, que comprometían el 80% de la superficie corporal, con

signos de liquenificación a nivel de extremidades superiores, glúteos, tronco, y extremidades inferiores, con descamación y signos de rascado, asociado a eritema centrofacial que compromete los surcos nasogenianos (Figura N° 1 A y B, 2 A, B y C). En miembro inferior izquierdo presentaba fuerza muscular 3/5 y en miembro inferior derecho 5/5, nivel sensitivo de L1-L2.

Durante la hospitalización se le ordenaron paraclínicos donde presentaba aumento de la AST y de la CPK (cuatro veces por encima del límite superior), sin alteración en el hemograma, función renal, VDRL y VIH negativos. Radiografía de tórax que reporta lesión espiculada parahiliar izquierda que mide 40 mm, altamente sospechosa de compromiso tumoral.

Durante las valoraciones por dermatología se evidenció la presencia de telangiectasias periungueales, y llamaba la atención el antecedente de la paresia en extremidades inferiores, la pobre respuesta clínica a los esteroides tanto tópicos como sistémicos, y el aumento significativo de la CPK, por lo que se sospechó como diagnóstico diferencial dermatomiositis paraneoplásica, y se ordenó biopsia de



Figura N° 1. (A) Eritema centrofacial que compromete ambos surcos nasogenianos, sin compromiso de párpados. (B) Pápulas eritematosas que se unen formando placas de bordes mal definidos, afectando la piel de las articulaciones metacarpofalángica e interfalángica.

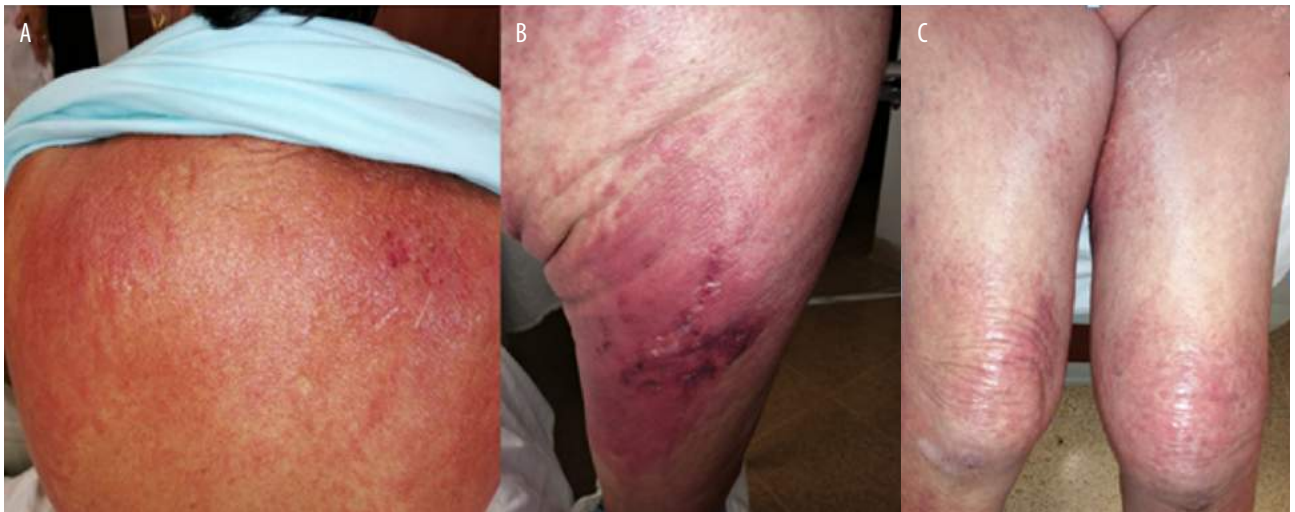


Figura N° 2. (A) En la región superior de la espalda se evidencia atrofia, telangiectasias y eritema, signo del chal. (B) Pápulas eritematosas que se unen formando placas de bordes mal definidos, afectando la región lateral de ambas piernas, asociado a liquenificación y signos de rascado. (C) Pápulas eritematosas que se unen formando placas de bordes mal definidos, afectando ambas rodillas.

piel, que reporta en ambas imágenes de hematoxilina eosina (Figura N° 3 A y B, 10X y 40X, respectivamente) un patrón de interfase, con importante daño vacuolar de la capa basal epidérmica, infiltrado perivascular superficial leve, linfocitario, con presencia de mucina en la dermis superior. Compatible con dermatomiositis, lupus o enfermedad mixta del tejido conectivo.

Se solicitó una broncoscopia por los hallazgos en los rayos x de tórax y se evidenció árbol bronquial izquierdo con compresión extrínseca del bronquio fuente izquierdo a 2 cm de carina principal, disminuyendo en un 70% la luz

mucosa de aspecto infiltrado y una tomografía contrastada pulmonar donde se evidenció una masa sólida vascularizada hilar izquierda altamente sugestiva de lesión neoplásica, nódulo sólido vascularizado, de contornos irregulares, en localización subpleural del segmento anterior del lóbulo superior izquierdo compatible con afectación metastásica pulmonar, presencia de pequeños nódulos sólidos de distribución bilateral, sugestivos de afección metastásica, además, nódulo hipodenso con vascularización periférica en la glándula suprarrenal derecha, sin descartar compromiso metastásico adrenal.

La biopsia de la broncoscopia del bronquio del lóbulo superior izquierdo reportó lesión neoplásica maligna de unas células pequeñas, con inmunohistoquímica con CK, CK7, CK20, CK5/6, P63, P40, TTF-1, CD56, enolasa neuronal específica, sinaptofisina, cromogranina y ki67, siendo positiva para CK en un patrón dot like y expresan positividad para el CD56, p63, enolasa neuronal específica y sinaptofisina. El ki67 es positivo en el 70% de las células neoplásicas, resto de marcadores son negativos; concluyendo carcinoma de células pequeñas de tipo neuroendocrino de alto grado. Quince días posterior al diagnóstico la paciente tiene un paro cardiorrespiratorio.

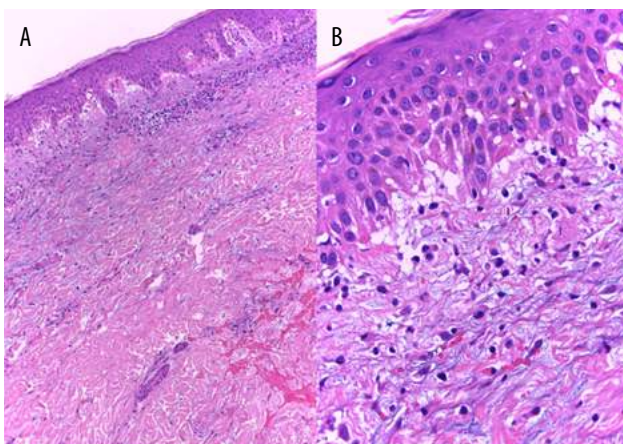


Figura N° 3. Se observa en ambas imágenes de hematoxilina eosina (10X y 40X respectivamente) un patrón de interfase, con importante daño vacuolar de la capa basal epidérmica, infiltrado perivascular superficial leve, linfocitario, con presencia de mucina en la dermis superior. Esto es compatible con dermatomiositis, lupus o enfermedad mixta del tejido conectivo.

DISCUSIÓN

Las dermatosis paraneoplásicas son un conjunto de hallazgos clínicos cutáneos variables, que no resultan de un compromiso metastásico de la malignidad que presenta el paciente, sino de múltiples mecanismos como procesos metabólicos, hormonales e inmunológicos, con capacidad

de interactuar las células de la piel. En general, no es infrecuente la presencia de manifestaciones cutáneas como hallazgo de los síndromes paraneoplásicos, reportados entre el 7% al 15% de los pacientes con casos de malignidad diagnosticados. Es importante reconocer que estas dermatosis pueden estar ligadas a diversas malignidades. Un enfoque temprano entre las asociaciones de las dermatosis permitiría direccionar estudios adecuados a los pacientes y llegar correctamente a un diagnóstico clínico-patológico y tratamiento oportuno, mejorando la morbimortalidad de estos pacientes^{8,9}.

Una de las principales dermatosis paraneoplásicas es la dermatomiositis. Esta es una miopatía inflamatoria idiopática, donde las manifestaciones cutáneas persistentes pueden coexistir con alteraciones sistémicas y musculares de diversa severidad, incluso, estas últimas, pueden estar ausentes en algunos pacientes^{10,11}. Tiene una incidencia baja, reportada entre 3 a 8 casos por 100.000 personas al año, encontrándose con más frecuencia en mujeres que en hombres^{5,11}.

La dermatomiositis tiene manifestaciones cutáneas altamente características como son la calcinosis cutis, cambios psoriasiformes en cuero cabelludo, alteraciones periungueales (engrosamiento y visualización de capilares en reborde ungueal), eritrodermia, signo de Holster (poiquilodermia en la región lateral de los muslos), signo del chal, signo de la V del cuello (ambas manifestaciones de poiquilodermia en región superior de la espalda y escote, respectivamente), signo de Gottron, eritema facial, y como manifestaciones patognomónicas presentan las pápulas de Gottron y el eritema en heliotropo. Estas lesiones en piel, a menudo, son pruriginosas y fotosensibles^{4,5,11}. La paciente inicial presentaba alteraciones periungueales, eritrodermia, signo de Gottron, eritema facial, signo de Holster, signo del chal y signo de la V del cuello que presentan una alta posibilidad de dermatomiositis, asociado a las alteraciones paraclínicas y los hallazgos de patología.

El otro blanco que la dermatomiositis afecta es el componente muscular. Se ve, generalmente, una debilidad muscular proximal en cinturas escapulares y pélvicas, de instauración subaguda, que lentamente va impidiendo la ejecución de tareas cotidianas, esta, puede avanzar hasta un compromiso axial, e incluso comprometer los músculos de la faringe, esófago y de la mecánica ventilatoria. Otras manifestaciones sistémicas son la fibrosis pulmonar, cardiopatías, disfagia y cambios en la motilidad intestinal^{4,5,11}.

Tanto la dermatomiositis como la polimiositis tienen un riesgo aumentado de malignidad. Las personas que presentan dermatomiositis tienen aproximadamente 6 veces

más riesgo de presentar una neoplasia comparada con la población general, siendo mayor durante los primeros 3 años del diagnóstico, por lo cual estos pacientes requieren seguimiento estrecho por los médicos tratantes para realizarles rutinariamente tamizaje de acuerdo a su edad, ya que en la literatura aún no están estandarizados estos paraclínicos, por lo que quedan a criterio de la elección del médico a cargo¹².

En la literatura se han tratado de encontrar marcadores serológicos que puedan indicar la posibilidad de presentar una neoplasia en el paciente. Los únicos marcadores en el momento que puedan sugerir una malignidad asociada en los pacientes con dermatomiositis son NXP2 y anti TIF-1, los cuales en diferentes estudios se encuentran aumentados en presencia de una neoplasia subyacente¹³.

Entre los factores de riesgo asociados a dermatomiositis paraneoplásica están los antecedentes de malignidad previa, resistencia al tratamiento convencional de la dermatomiositis, manifestaciones cutáneas graves, que incluye la ulceración y la necrosis cutánea, hallazgos de patología consistentes con vasculitis leucocitoclástica, disfagia, adulto mayor, hombres y ausencia de enfermedad pulmonar intersticial¹⁴.

Las neoplasias más relacionadas con la dermatomiositis son los adenocarcinomas principalmente el de mama y el pulmonar, siendo también comunes el páncreas, gástrico, colorrectal, ovarios entre los reportados en la literatura¹⁵.

Los hallazgos cutáneos que más se presentan en los pacientes con dermatomiositis paraneoplásica son el signo de Samitz (cutículas irregulares), pápulas de Gottron, signo de heliotropo, calcificación tipo placas, fotosensibilidad y mayor severidad de las lesiones en abdomen y tronco.

Los factores de mal pronóstico en esta patología paraneoplásica son la edad avanzada, las manifestaciones cutáneas extensas, la disfagia, la enfermedad pulmonar, los síntomas de duración prolongada antes de un diagnóstico, enfermedad progresiva e inicio de tratamiento dos años posteriores al inicio de las parestias. De los anteriormente mencionados se evidencia que nuestra paciente presentaba varios signos de mal pronóstico¹⁶⁻¹⁸.

La eritrodermia como manifestación inicial de una dermatomiositis paraneoplásica es un hallazgo poco frecuente. En la literatura hay siete casos reportados de esta manifestación cutánea como inicio de un diagnóstico de malignidad. Entre los reportes mencionados en la literatura predominan los cánceres del tracto gastrointestinal como los principales relacionados con las manifestaciones cutáneas, pero el carcinoma pulmonar de células pequeñas,

el cual presentaba nuestra paciente, no es frecuentemente reportado. Por esta razón en los pacientes con eritrodermia con poca respuesta al manejo tópico y sistémico se debe considerar entre las diversas etiologías manifestación paraneoplásica, y entre estas la dermatomiositis como una importante causa de eritrodermia. En estos pacientes se debe realizar una anamnesis detallada, examen físico completo y paraclínicos de acuerdo a la edad del paciente porque se deben descartar los adenocarcinomas como principal etiología de las manifestaciones cutáneas. Se presentó una paciente en la octava década de la vida con diagnóstico de eritrodermia por dermatomiositis paraneoplásica secundaria a un cáncer de pulmón con factores de mal pronóstico que fallece posterior al diagnóstico¹⁸.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Ram-Wolff C. Eritrodermia. EMC - Dermatología. 2018 Jun;52(3):1-9.
- Whittaker S. Eritrodermia. In: Callen MF, Jeffrey P, Cowen MM, Edwards W, Hruza MM, George J, Jorizzo M, Joseph L, Lui MF, Harvey, Requena MP, Luis, et al., editors. Dermatología [Internet]. Cuarta edición. 2019. p. 175-87. Available from: <https://www.clinicalkey.es/#!/content/3-s2.0-B9788491133650000103>
- James W. 11 - Pityriasis Rosea, Pityriasis Rubra Pilaris, and Other Papulosquamous and Hyperkeratotic Diseases.:12.
- Lioger B, Lavigne C, Machet L. Dermatomiositis. EMC - Dermatología. 2011;45(2):1-12.
- Jorizzo JL. 42 - Dermatomiositis. (7):13.
- Isak V, Jorizzo JL. Recent developments on treatment strategies and the prognosis of dermatomyositis: a review. Journal of Dermatological Treatment. 2018 Jul 4;29(5):450-9.
- Souza FHC de, Shinjo SK. Dermatomiosite recém-diagnosticada em idosos como preditiva de malignidade. Revista Brasileira de Reumatologia. 2012 Oct;52(5):717-21.
- Monestier S, Richard M-A. Dermatoses paraneoplásicas. EMC - Dermatología. 2018;52(2):1-17.
- Wick MR, Patterson JW. Cutaneous paraneoplastic syndromes. Seminars in Diagnostic Pathology. 2019 Jul 1;36(4):211-28.
- Ramos-e-Silva M, Carvalho JC, Carneiro SC. Cutaneous paraneoplasia. Clinics in Dermatology. 2011 Sep;29(5):541-7.
- DeWane ME, Waldman R, Lu J. Dermatomyositis Part I: Clinical Features and Pathogenesis. Journal of the American Academy of Dermatology [Internet]. 2019 Jul [cited 2019 Jul 19]; Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0190962219323096>
- Qiang JK, Kim WB, Baibergenova A, Alhusayen R. Risk of Malignancy in Dermatomyositis and Polymyositis: A Systematic Review and Meta-Analysis. Journal of Cutaneous Medicine and Surgery. 2017 Mar;21(2):131-6.
- Kagen LJ, editor. The Inflammatory Myopathies [Internet]. Totowa, NJ: Humana Press; 2009 [cited 2019 Jul 19]. Available from: <http://link.springer.com/10.1007/978-1-60327-827-0>
- Gru AA, Salavaggione AL. Lichenoid and interface dermatoses. Seminars in Diagnostic Pathology. 2017 May;34(3):237-49.
- Goldstein Z, Zussman J, Worswick S. Paraneoplastic dermatomyositis presenting with interesting cutaneous findings. Cutis. 2019 Jan;103(1):E17-9.
- Chen D, Yuan S, Wu X, Li H, Qiu Q, Zhan Z, et al. Incidence and predictive factors for malignancies with dermatomyositis: a cohort from southern China. Clin Exp Rheumatol. 2014 Oct;32(5):615-21.
- Callen JP, Wortmann RL. Dermatomyositis. Clinics in Dermatology. 2006;24(5):363-73.
- WOLFF M, MANCUSO C, LAL K, DICOSTANZO D, GROPPER C. Paraneoplastic Dermatomyositis with Cutaneous and Myopathic Disease Responsive to Adrenocorticotropic Hormone Therapy. Journal of Clinical & Aesthetic Dermatology. 2017 Jan 1;10(1):57-62.
- Kim SW, Kang YS, Park SH, Lee UH, Park HS, Jang SJ. A Case of Erythrodermic Dermatomyositis Associated with Gastric Cancer. Annals of Dermatology. 2009;21(4):435.

Correspondencia: Dr. Juan J. del Valle-Saavedra
Email: jacobodvs@gmail.com

Recibido: 25-05-2020
Aceptado: 10-06-2020



VISITA NUESTRA REVISTA

DERMATOLOGÍA PERUANA

REVISTA OFICIAL DE LA SOCIEDAD PERUANA DE DERMATOLOGÍA

INGRESA A:

www.dermatologiaperuana.pe

NÚMERO ACTUAL | NÚMEROS ANTERIORES | INFORMACIÓN PARA LOS AUTORES | ENVÍO DE MANUSCRITOS | ENLACES DE INTERÉS | EDUCACIÓN MÉDICA CONTÍNUA