



Dermatomiositis como expresión clínica paraneoplásica del cáncer de mama

Dermatomyositis as a clinical paraneoplastic expression of breast cancer

Doniel Valdés Rodríguez^{1*} <https://orcid.org/0009-0006-3314-2920>

Joalberto Delgado Prieto² <https://orcid.org/0000-0002-8135-2942>

Anabel Piloto Cruz¹ <https://orcid.org/0000-0003-2133-1821>

¹Hospital Militar Central "Dr. Carlos J. Finlay", Universidad de Ciencias Médicas de las FAR. La Habana, Cuba.

²Hospital Militar Central "Dr. Luis Díaz Soto", Universidad de Ciencias Médicas de las FAR. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: joadp2104@gmail.com

Cómo citar este artículo

Valdés Rodríguez D, Delgado Prieto J, Piloto Cruz A. Dermatomiositis como expresión clínica paraneoplásica del cáncer de mama. Arch Hosp Univ "Gen Calixto García". 2024;12(1):e02401190. Acceso: 00/mes/2024. Disponible en: <https://revcalixto.sld.cu/index.php/ahcg/article/view/1190>

RESUMEN

Introducción: El cáncer de mama es un importante problema de salud pública. La dermatomiositis se puede presentar de manera idiopática o como un síndrome paraneoplásico. Se caracteriza por la presencia de un proceso inflamatorio muscular con manifestaciones cutáneas específicas. La dermatomiositis paraneoplásica es una rara complicación del cáncer de mama que combina inflamación muscular autoinmune con presencia de rash.

Objetivo: Describir la presentación clínica de dermatomiositis como expresión para neoplásica en paciente con cáncer de mama.

Caso clínico: Paciente femenina de 53 años de edad, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial sin tratamiento y con migraña. Acude al hospital por presentar dolor en la mama izquierda, asociado a cambios de coloración y presencia de una masa palpable, que se acompañó de inflamación de extremidades y pérdida de la fuerza muscular de miembros superiores. Se diagnostica con una dermatomiositis como expresión clínica de un cáncer de mama.

Conclusiones: La dermatomiositis es una entidad que, aunque infrecuente, se debe tener en cuenta al momento de realizar la anamnesis y el examen semiológico de un paciente con cáncer de mama. Se debe tener especial atención a las manifestaciones musculares como debilidad, y edema de miembros inferiores. Es necesario identificar al examen físico las manifestaciones cutáneas como el rash en heliotropo, edema periorbitario, el signo de Gottron y la presencia de telangiectasias.

Palabras clave: Dermatomiositis; cáncer de mama; miopatías inflamatorias; manifestaciones paraneoplásicas.

ABSTRACT

Introduction: Breast cancer is an important public health problem. Dermatomyositis is an entity that can occur in an idiopathic way or as a paraneoplastic syndrome. It is characterized by the presence of a muscular inflammatory process with specific skin manifestations. Paraneoplastic dermatomyositis is a rare complication of breast cancer, which combines autoimmune muscular inflammation with the presence of rash.

Objective: To describe the clinical presentation of dermatomyositis as a paraneoplastic expression of breast cancer in a patient with this health problem.

Case report: A 53-year-old female patient, with personal pathological antecedents of hypertension without treatment and migraine, came to the hospital complaining of pain in the left breast, associated with skin color changes and a palpable mass, and accompanied by inflammation of the extremities and loss of muscle force in the upper extremities. Dermatomyositis was diagnosed as a clinical expression of breast cancer.

Conclusions: Dermatomyositis is an entity that, although rare, should be taken into account when performing the anamnesis and the semiology analysis of a patient with breast cancer. Special attention should be paid to different muscular manifestations such as weakness and lower limb edema. On physical examination, it is necessary to identify skin manifestations such as heliotrope rash, periorbital edema, Gottron syndrome, and the presence of telangiectasias.



Keywords: Dermatomyositis; breast cancer; inflammatory myopathies; paraneoplastic manifestations.

INTRODUCCIÓN

Las miopatías inflamatorias son condiciones heterogéneas, que afectan el sistema musculoesquelético. Por lo general, presentan compromiso extramuscular, como enfermedad pulmonar intersticial (EPID), artritis, manifestaciones cutáneas o asocian riesgo de neoplasia.^(1,2,3,4) Se caracterizan por fatiga e inflamación crónica del músculo esquelético. Todas las formas de miopatías inflamatorias se han asociado con un riesgo aumentado de presentar malignidad y con respecto a la dermatomiositis (DM), es el tipo de miositis más asociada con malignidad, con un riesgo aumentado de seis veces en comparación con la población general.^(4,5)

En algunas ocasiones, los síndromes paraneoplásicos pueden ser la única manifestación clínica de una neoplasia maligna oculta, por lo cual, su detección temprana puede tener grandes repercusiones en el pronóstico del tumor oculto. Estos son una rara condición que puede llegar a afectar a menos del 8 % de pacientes con cáncer.^(5,6)

Aunque la asociación entre dermatomiositis y cáncer se sugirió por primera vez en 1916 todavía no se conoce la magnitud de tal asociación. La incidencia de dermatomiositis asociada a cáncer en adultos varía del 6 % al 60 %, según los diferentes estudios. El curso de la dermatomiositis asociada a neoplasia es variable, puede manifestarse antes, al mismo tiempo o tras el diagnóstico de la neoplasia. La relación temporal entre ambas enfermedades es difícil de establecer por el pequeño número de casos de los estudios. La edad de presentación de la dermatomiositis asociada a cáncer es cercana a los 60 años, que es una edad media de presentación mayor que la de la forma idiopática. La forma asociada a cáncer no presenta manifestaciones clínicas distintas a la forma idiopática, aunque parece presentarse asociada a alteraciones analíticas, lesiones necróticas cutáneas y en mayores de 40 años.^(7,8,9)

El cáncer de mama es un importante problema de salud pública. De acuerdo a lo expresado por la Organización Mundial de la Salud (OMS), es el tipo de cáncer presentado con mayor frecuencia en el género femenino, con un porcentaje aproximado del 16 %. En 2012, más de 408 000 mujeres fueron diagnosticadas con cáncer de seno en la región de las Américas y alrededor de 92 000 de ellas fallecieron a causa de este.

Según los pronósticos realizados por la Organización Panamericana de la Salud (OPS), el número de diagnósticos aumentará en un 46 % para el año 2030. La proporción de defunciones por este tipo de cáncer en mujeres menores de 65 años es mayor en América Latina y el Caribe, con el 57 %, comparación con el 41 % de Norteamérica. Aunque en los últimos años se han presentado avances científicos en su tratamiento, en muchos países de América Latina no se ha visto mejoría de su pronóstico, debido a que en algunas de sus regiones, el acceso a estos avances aún es limitado.⁽¹⁰⁾



El 70 % de los cánceres que cursan con miopatías inflamatorias corresponden a adenocarcinomas de cérvix, pulmón, ovarios, páncreas, vejiga y estómago. Es rara la asociación con cáncer de mama.^(11,12)

El objetivo de esta presentación de casos es: describir la presentación clínica de dermatomiositis como expresión paraneoplásica en paciente con cáncer de mama.

PRESENTACIÓN DE CASO

Motivo de consulta: Dolor en la mama izquierda.

Paciente femenina de 53 años de edad, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial sin tratamiento y con migraña controlada mediante antiinflamatorios, durante las crisis. Acude al hospital porque nota una masa palpable pequeña en la mama izquierda, móvil, no dolorosa, sin cambios de coloración, localizada a dos traveses de dedo por encima de la areola, sin secreción mamaria. De forma progresiva, comienza a notar inflamación en las piernas, cara, cuello y los hombros, durante las mañanas, con disminución en el transcurso del día. De manera simultánea, nota cambios en la coloración de la piel, algunas con características escamosas, otras blanquecinas o rojizas, localizada en el tórax, codos, manos, rodillas, y presencia de nódulos pequeños en las articulaciones de los dedos de la mano. A este cuadro se le adicionó dolor en el cuello, hombros, espalda y brazos, con predominio izquierdo, acompañado de pérdida de la fuerza muscular, que le impedía realizar las labores cotidianas del hogar.

Hábitos tóxicos: No refiere.

Antecedentes familiares

Madre: Diabetes mellitus tipo 2, hipertensión arterial y cardiopatía isquémica, fallecida. Padre: cáncer de próstata, fallecido. Hermanos: tres de los cinco hermanos padecen de diabetes mellitus tipo 2 e hipertensión arterial. Hermana: Cáncer de mama, operado.

Examen físico positivo

Piel: Eritema en región facial a predominio de los párpados asociado a edema de la zona (Fig. 1).





Fig. 1. Nótese el cambio de coloración de la piel en la región de los párpados, cambios muy sutiles debido al color de piel de la paciente.

Tejido celular subcutáneo: Infiltrado de forma ligera, en ambos miembros inferiores -hasta el tercio medio de las piernas-, sin cambios de coloración, frío y blando.

Mama izquierda: Ligera asimetría y retracción con respecto a la derecha. Sin cambios de coloración de la piel. Pezones y areolas de color homogéneo sin secreción. En la mama izquierda, a la palpación presenta bultos de características irregulares, de consistencia dura, algo dolorosa y caliente, localizado a dos traveses de dedo por encima de la areola. Región axilar izquierda con alrededor de 1 cm de adenopatía, no dolorosa, adherida a planos profundo, sin cambios de coloración.

Sistema nervioso central: Debilidad proximal de ambos miembros superiores, con predominio izquierdo IV/V. Signo de Gower positivo.

Estudios realizados

Hemograma completo: Leucograma: $10,8 \times 10^9$ mmol/L; leucocitos: 68 %; linfocitos: 32 %; plaquetas: 382×10^9 mmol/L; eritrosedimentación: 65 mm/h; Hematocrito: 0,34.

Hemoquímica sanguínea: TGO: 39 U/L; TGP: 25 U/L; FAL: 197 U/L; COL: 3,9 mmol/L; glucosa: 5,5 mmol/L; TGL: 1,83 mmol/L; ácido úrico: 494 mmol/L; creatinina: 74,4 umol; albúmina: 41 g/L; BT: 8,8 mmol/L; BD: 5,6 mmol/L.

HIV: No reactivo.

Marcadores virales para virus hepatitis B y C: Negativos.

Exudado nasal y faríngeo con antibiograma: Flora normal.

Estroboscopia laríngea: Base de la lengua, epiglotis y cuerdas vocales normales. No se visualiza lesión tumoral en estructuras exploradas.

Endoscopía: Pangastritis eritematosa erosiva ligera. Reflujo duodenogástrico moderado. Hernia hiatal tipo I.

Ultrasonido de cadenas ganglionares: Presencia de adenopatías de aspecto inflamatorio, alargadas, con mediastino, menores de 1cm en regiones inguinales y cervicales. En la axila izquierda se observa marcada adenopatía de aspecto inflamatorio, la mayor mide 15 x 7 mm.

Ultrasonido ginecológico: Útero de aspecto fibromatoso, heterogéneo, de tamaño normal, endometrio fino.

Mamografía

Mama derecha: No se define imagen nodular, ni microcalcificaciones de aspecto patológicas.

Mama izquierda: Hacia el cuadrante superior externo se encuentra una distorsión del patrón mamario, con engrosamiento del trabeculado y obliteración del tejido celular subcutáneo. No se definen microcalcificaciones de aspecto patológico. BIRADS 5. Impresión diagnóstica: carcinoma inflamatorio de mama izquierda (Fig. 2).

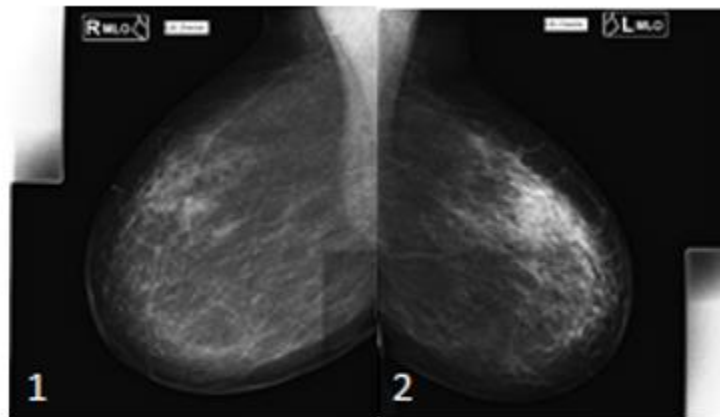


Fig. 2. Mamografía. 1- mama derecha. 2- mama izquierda.

Ultrasonido de mama: Patrón mamario graso. Llama la atención asimetrías de densidades. Mama izquierda con engrosamiento de la piel y el tejido celular subcutáneo, con pobre definición de dichos planos. Pared periareolar de 39 mm. Ligero linfedema que acompaña las áreas de engrosamiento de la piel. Mama Derecha sin alteraciones. En axila izquierda presenta adenomegalias ovales, que conserva su hilio, la mayor mide 42 mm. BI-RADS: 4C.

TAC de cráneo, tórax y abdomen: Se observa adenopatías mediastinales prevasculares menores de 1 cm. Presencia de múltiples imágenes heterogéneas con broncograma aéreo de aspecto nodular a predominio basal, algunas de ellas de localización subpleural. La mayor de 30x32x27 mm, asociadas a otras de menor tamaño y sin broncograma aéreo. Tractos fibróticos bibasales. Mama izquierda se observa aumento de la densidad del tejido mamario, heterogéneo, con calcificaciones y engrosamiento

de la piel que se surgiere valorar por la especialidad de mama. Se observa adenopatías de aspecto inespecífico, la mayor en la axila izquierda que mide 10 x 11 mm en corte axial.

Biopsia de mama: Carcinoma ductal *in situ*, multifocal, parón sólido áreas de comedonecrosis, micro calcificaciones. Llega a los márgenes quirúrgicos. Grado nuclear 2. Alto riesgo de recaída local (Fig. 3).

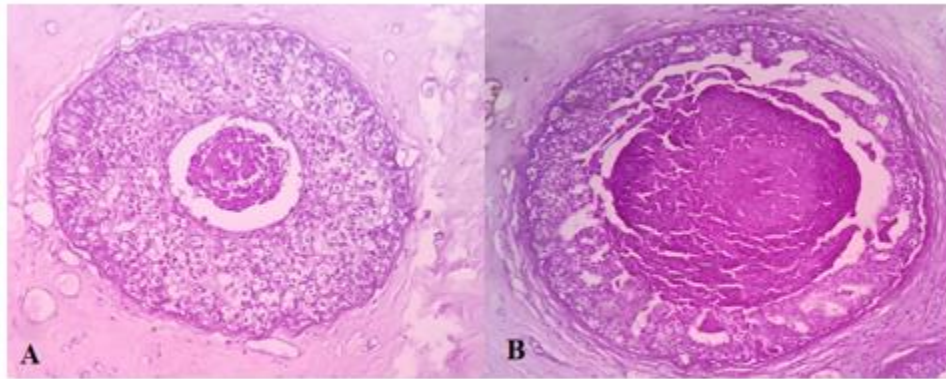


Fig. 3. Biopsia de Mama. A: Tinción con hematoxilina eosina X 10.
B: Tinción con hematoxilina eosina X 40.

Electromiografía: Fibrilaciones aisladas en deltoides derecho. No se observan fasciculaciones. En todos los músculos explorados excepto en vasto lateral se observan potencial de unidad motora (PUM) polifásicos con disminución de la duración y la amplitud. En bíceps derecho y paraespinal se observa reclutamiento ligeramente acelerado. Conclusiones: hallazgos compatibles con proceso miopático primario que afecta a músculos axiales y proximales de miembros superiores.

Ante los hallazgos demostrados, se decidió realizar mastectomía radical izquierda con vaciamiento ganglionar y terapia oncológica coadyuvante. Se mantuvo estable desde el punto de vista evolutivo, con desaparición de las manifestaciones de la dermatomiositis.

No se le realizaron a la paciente estudios inmunológicos específicos para dermatomiositis: ANA, antiD NA, antiJo, anticuerpo anti155/140, debido a la carencia de reactivos.

DISCUSIÓN

Como manifestación paraneoplásica, la dermatomiositis es una enfermedad rara y compleja, requiere un enfoque multidisciplinario y una alta sospecha clínica. Es apoyada en paraclínicos, en aras del inicio temprano de la terapia, y con esto se evita disminuir la probabilidad de complicaciones en diferentes sistemas que sumen comorbilidad a pacientes oncológicos. Su incidencia no es clara y su presentación es poco frecuente de manera aislada. Su incidencia aumenta si se presenta asociada a un proceso tumoral. Los tumores más frecuentes asociados a la aparición de dermatomiositis son los de ovario, colorrectales, pulmón y senos. Este último es uno de los tumores más raros en asociación con esta entidad.^(11,12)

La presentación inicial de la dermatomiositis puede ser aguda o insidiosa. Se presenta como signo cardinal principal la debilidad muscular proximal asociado a atrofia muscular con contracturas y en los casos más severos se puede asociar a debilidad de la musculatura orofaríngea con disfagia, dificultades respiratorias y neumonía y/o neumonitis aspirativa. Es importante sospechar en mujeres por encima de los 40 años y que presenten manifestaciones clínicas compatibles con dermatomiositis, la posibilidad de neoplasia oculta, por lo que es indispensable la realización de el examen físico exhaustivo y pruebas diagnósticas de extensión que incluyan mamas, así como la búsqueda de otras lesiones malignas asociadas a estas edades, entre los diagnósticos diferenciales en síndromes de debilidad en mujeres en edad fértil. Además, resalta la necesidad de pensar en la aparición de patologías oncológicas en edades tempranas que pueden manifestarse como dermatopolimiositis.^(2,3,4)

El diagnóstico a tiempo de la dermatomiositis -como manifestación de un síndrome paraneoplásico-, permite el enfoque diagnóstico de la malignidad asociada, lo que a su vez se favorece el inicio de una terapia sistémica que permita el control de los síntomas de la DM y el tratamiento de la malignidad de base. La dermatomiositis en mujeres de mediana edad debe hacer sospechar en una patología neoplásica oculta, en la que es importante descartar entre ellos, el cáncer de mama, por lo cual el clínico deberá realizar un examen ginecológico completo como en el caso expuesto en el que fue pieza clave a la hora de la detección de dicha enfermedad.^(4,5)

Los estudios complementarios de laboratorio y de imágenes también son de gran ayuda al diagnóstico. El anticuerpo anti155/140, junto a la disminución de la fracción del complemento C4 y el CA - 125 o CA 19 - 9 elevados aumentan la probabilidad de tener DMP1, mientras que la elevación de LDH, AntiJo-1, anticuerpos antinucleares (FAN), anticuerpos contra antígenos nucleares extraíbles (ENA) y anticuerpos asociados a miositis suelen disminuir la opción de un síndrome paraneoplásico.^(1,2,3) La electromiografía no tiene un patrón específico y por lo tanto, tiene mayor utilidad para monitorizar el tratamiento.⁽⁹⁾

Se concluye que la dermatomiositis es una entidad que, aunque infrecuente, se debe tener en cuenta al momento de realizar la anamnesis y el examen semiológico de una paciente con cáncer de mama. Se debe tener especial atención a las manifestaciones musculares como debilidad, y edema de miembros inferiores. En el examen físico, es necesario identificar las manifestaciones cutáneas como el rash en heliotropo, edema periorbitario, el signo de Gottron y la presencia de telangectasias.

Debe realizarse un seguimiento periódico -de acuerdo al criterio médico- a fin de buscar alteraciones como la enfermedad pulmonar intersticial, la cual puede comprometer la vida de cada paciente, y evaluar signos de debilidad muscular del diafragma, tales como la dificultad para la respiración. Se recomienda realizar pruebas imagenológicas pulmonares, espirometría y electromiografía de músculos diafragmáticos, de acuerdo a la sintomatología referida por la paciente.

REFERENCIAS

1. León Castillo R, Ortega de la Campa B, González Méndez M. Valoración tomográfica de la afectación pulmonar en pacientes con enfermedad del colágeno. Archivos del Hospital Universitario "General



Calixto García". 2022;10(2):208-19. Acceso: 20/01/2024. Disponible en: <https://revcalixto.sld.cu/index.php/ahcg/article/view/927>

2. Mercado U, Yocupicio FM, Mercado H. Dermatomiositis-polimiositis. Med Int Méx. 2020;36(4):502-8. Acceso: 20/1/2024. Disponible en: <https://www.medicinainterna.org.mxv36i4.3198>

3. Hernández Valverde A, Arriola Acuña LE, Vargas Guzmán A. Dermatomiositis como síndrome paraneoplásicos. Revista Médica Sinergia. 2020;5(7):e534. Acceso: 20/01/2024. Disponible en: <http://www.mediagraphic.com/pdfs/sinergia/rms-2020>

4. Mayorga Salazar JA. Diagnóstico y tratamiento de la dermatomiositis: una revisión. Requisito previo para optar por el título de médico. Ambato: Universidad Técnica de Ambato, Ecuador; 2023. Acceso: 20/1/2024. Disponible en: <https://repositorio.uta.edu.ec/handle/123456789/38899>

5. Muñoz Rossi FA, Buell Acosta JD, Javier Puentes Ch, Corredor Cárdenas S, Ricardo Ossio GP. La dermatomiositis paraneoplásica como una presentación inusual de cáncer de mama. Rev Cubana Med. 2021;60:e1944. Acceso: 20/01/2024. Disponible en: https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/deed.es_ES

6. Belaunde Clausell A, Morales Díaz A, Rodríguez Hernández Y. Tromboembolismo tumoral como causa directa de muerte. Revista Habanera de Ciencias Médicas. 2020;19(5):e3067. Acceso: 20/01/2024. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1729

7. Fernández Hernández M, Zamanillo Rojo I, González Peredo R. Síndrome paraneoplásicos en un cáncer de mama. SEMERGEN. 2006;32(4):195-8. Acceso: 20/01/2024. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-semergen-medicina-familiar>

8. Martínez Ramos D, Sena Ferrer F, Granel Villach L, Paiva Coronel GA, Salvador Sanchis JL. Dermatomiositis asociada a cáncer de mama. Síndrome paraneoplásico infrecuente. Rev Senol Patol Mamar. 2013;26(3):106-9. Acceso: 20/01/2024. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-senologia-patologia-mamaria-131-pdf-SO214158213000194-S300>

9. López Gamboa VR, Blanzari MJ, Sardoy A, Campana RV. Dermatomiositis paraneoplásica relacionada a cáncer de mama: Asociación clínica en dos pacientes. Rev Facult Cienc Méd. 2015;72(2):119-22. Acceso: 20/01/2024. Disponible en: <https://revistas.unc.edu.ar/index.php/med/article/view/12449>

10. Sosa Vesga CD, Pardo Parra LM, Martínez León SE, Camargo Tarazona DR, Niño Rodríguez AE. Dermatomiositis asociada al cáncer de mama: características clínicas, complicaciones y tratamiento. MÉD UIS. 2018;31(2):41-7. Acceso: 20/01/2024. Disponible en: <http://revistas.uis.edu.co/index.php/revistamedicasuis/article/view/8717>

11. Lasso Carlosama M, Rojas Andrade E, Gómez Torres C, Russi JA. Cáncer de mama triple negativo asociado a dermatomiositis paraneoplásica: Reporte de caso y revisión de la literatura. Rev Colomb



Cancerol. 2021;25(3):167-71. Acceso: 20/01/2024. Disponible en:
<https://pesquisa.bvsalud.org/gim/resource/fr/biblio-1376843>

12. Puebla Miranda M, Gálvez Juárez YA, Quiles Martínez B. Dermatomiositis paraneoplásica. Comunicación de dos casos. Dermatol Rev Mex. 2023;67(2):273-80. Acceso: 20/1/2024. Disponible en:
<https://www.revisionporpares.com/index.php/Derma/article/view/8756>

Conflicto de interés

Los autores declaran que no existen conflictos de interés.

Contribuciones de los autores

Los autores declaran que no existen conflictos de interés.

Recibido: 20/01/2024.

Aprobado: 04/02/2024.

