

Necrosis cutánea como factor predictivo de neoplasia en la dermatomiositis

Skin Necrosis as a Predictive Factor for Neoplasia in Dermatomyositis

Sr. Director:

La dermatomiositis (DM) es un trastorno miopático raro caracterizado por debilidad muscular proximal simétrica y lesiones cutáneas características, que se asocia con un proceso neoplásico subyacente en hasta un 30% de los casos¹⁻⁷. En la actualidad se han dirigido múltiples estudios hacia la identificación de datos demográficos, clínicos y de laboratorio que predigan el riesgo individual de la existencia de una tumoración maligna en un paciente con DM. En este sentido, varios autores coinciden en considerar el desarrollo de lesiones de necrosis cutánea como un factor de riesgo potencial de una DM paraneoplásica.

Describimos el caso de un paciente varón de 58 años de edad que acudió a la consulta por presentar una historia de dos meses de evolución, consistente en debilidad muscular simétrica asociada a la presencia de múltiples pápulas eritemato-purpúricas sobre las articulaciones interfalángicas de ambas manos (pápulas de Gottron) y placas edematosas violáceas y asintomáticas en el área periorbitaria (exantema en heliotropo) (fig. 1A). Otros hallazgos cutáneos fueron la existencia de telangiectasias periungueales e hipertrofia de la cutícula ungueal (fig. 1B). El hallazgo clínico más relevante fue la existencia de amplias áreas de necrosis cutánea, discretamente dolorosa, que abarcaban de forma simétrica el tercio superior del tórax y la espalda (fig. 1C). El análisis histológico mostró una epidermis atrófica, una leve dermatitis de interfase con degeneración vacuolar de la membrana basal y un infiltrado inflamatorio linfocítico perivascular superficial, acompañado de depósitos de mucina intersticial. Los hallazgos de laboratorio, con una elevación de las enzimas musculares (creatin fosfoquinasa: 5,280 U/l) y aldolasa (47,5 U/mg) fueron compatibles con el diagnóstico de DM.

La existencia de las áreas de necrosis y la edad del paciente orientaron hacia el origen paraneoplásico de la DM. Una tomografía axial computarizada reveló la existencia de un cáncer gástrico con metástasis hepáticas (fig. 2). El paciente recibió tratamiento quimioterápico que incluyó 5-fluorouracilo, antraciclina y cisplatino; con él se redujo la masa tumoral y se resolvieron las lesiones cutáneas.

La definición de los factores predictivos de malignidad en la DM del adulto permitirá seleccionar con mayor precisión a aquellos pacientes en los que el estudio exhaustivo de patología tumoral sea imprescindible. Los hallazgos epidemiológicos, clínicos y de laboratorio que se consideran actualmente como potenciales marcadores de DM paraneoplásica se recogen en la tabla 1¹⁻⁷. Diversos estudios destacan que la necrosis cutánea es un importante factor predictivo independiente de la existencia de una neoplasia subyacente en pacientes con DM¹⁻⁴. En el estudio de Sparsa et al², los dos pacientes que presentaron necrosis cutánea mostraron neoplasia asociada. Un análisis reciente basado en el estudio de 26 pacientes con DM mostró un valor predictivo positivo del 71,4% en la asociación de la necrosis cutánea y cáncer⁴. El espectro clínico de «necrosis cutánea» incluye la necrosis epidérmica, la necrosis digital (periungueal y de pulpejos) y la necrosis mucosa⁴.

El caso presentado, junto a las series previamente publicadas en la literatura¹⁻⁴, sugiere que este parámetro clínico, que es fácilmente identificable por parte del dermatólogo, es probablemente la indicación más importante para el estudio exhaustivo y minucioso de cáncer subyacente en la DM. A pesar de que actualmente el cáncer de ovario se considera la tumoración maligna asociada con mayor frecuencia a la DM paraneoplásica, otras tumoraciones recogidas en la literatura que también deben ser descartadas son el cáncer de pulmón, el de páncreas y el gastrointestinal. En la población joven el cáncer testicular es el más prevalente¹⁻⁷. Finalmente, en la población asiática se debe descartar el cáncer nasofaríngeo⁵.

En conclusión, el desarrollo de lesiones necróticas en el contexto de la dermatomiositis es un hecho poco frecuente. Sin embargo, su presencia establece, independientemente de la edad del paciente en el comienzo de la enfermedad, la obligación de llevar a cabo un estudio exhaustivo para descartar un proceso neoplásico subyacente.

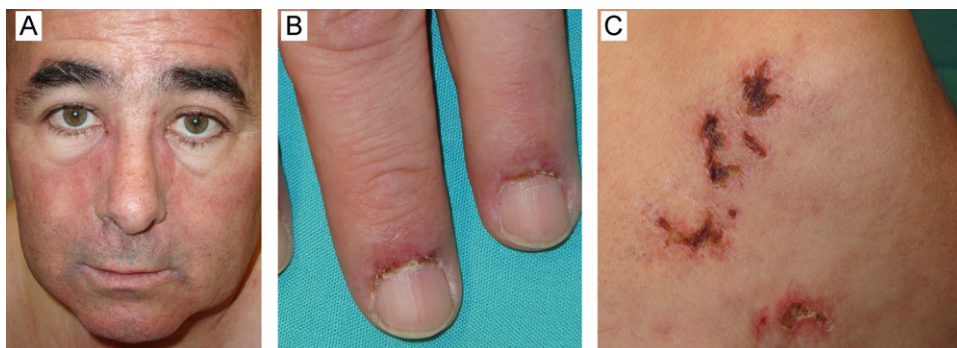


Figura 1 Presencia de placas eritematovioláceas asintomáticas, dispuestas de forma simétrica en ambas áreas periorbitarias (A). Pápulas de Gottron y cutículas ungueales hipertróficas con áreas de necrosis (B). Necrosis cutánea extensa que afecta al tronco de forma simétrica (C).

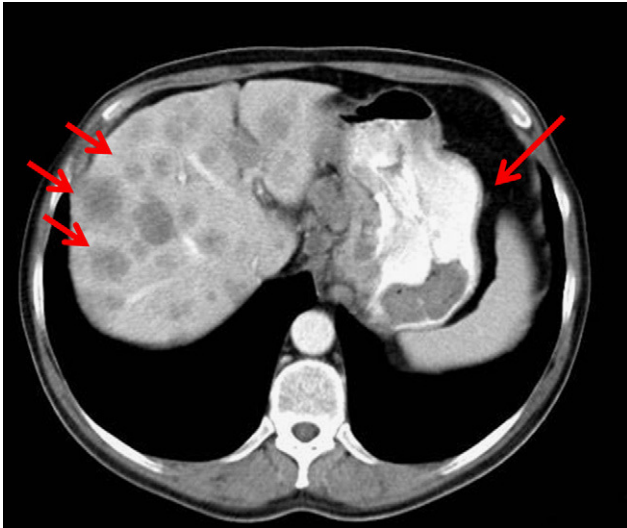


Figura 2 Imagen de la tomografía axial computarizada. Presencia de áreas de hipercaptación compatibles con cáncer gástrico con metástasis hepáticas (flechas rojas).

Tabla 1 Factores predictivos de malignidad en la dermatomiositis y la polimiositis

<p>Historia personal de un proceso neoplásico previo Inicio brusco de síntomas cutáneos/musculares Necrosis cutánea* Presencia de síntomas constitucionales Parámetros analíticos: Niveles de CPK elevados (> 1.000 UI/l) Niveles bajos de C4 (< 40 mg/dl) Título de autoanticuerpos p155/140 elevados</p>

*Incluye la necrosis epidérmica, la necrosis digital (área periungueal, pulpejos) y la necrosis mucosa.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

doi:10.1016/j.ad.2009.11.019

Hallazgos en dermatoscopia del reticulohistiocitoma cutáneo solitario

Dermoscopic Findings in Solitary Reticulohistiocytosis

Sr. Director:

La reticulohistiocitosis solitaria cutánea, entidad inicialmente descrita por Zak en 1950¹, es una variante reticulohistiocitosis multicéntrica limitada a la piel. Se trata de una entidad infrecuente caracterizada por el crecimiento rápido de una lesión única, de color parduzco-amarillento o rojizo, habitualmente asintomática. Suele presentarse en el

Bibliografía

- Fardet L, Dupuy A, Gain M, Kettaneh A, Chérin P, Bachelez H, et al. Factors associated with underlying malignancy in retrospective cohort of 121 patients with dermatomyositis. *Medicine*. 2009;88:91–7.
- Sparsa A, Liozon E, Herrmann F, Ly K, Lebrun V, Soria P, et al. Routine vs extensive malignancy search for adult dermatomyositis and polymyositis: a study of 40 patients. *Arch Dermatol*. 2002;138:885–90.
- Callen JP. When and how should the patient with dermatomyositis or amyopathic dermatomyositis be assessed for possible cancer? *Arch Dermatol*. 2002;138:969–71.
- Mahé E, Descamps V, Burnouf M, Crickx B. A helpful clinical sign predictive of cancer in adult dermatomyositis: cutaneous necrosis. *Arch Dermatol*. 2003;139:539.
- Chen YJ, Wu CY, Shen JL. Predicting factors of malignancy in dermatomyositis and polymyositis: a case-control study. *Br J Dermatol*. 2001;144:825–31.
- Bielsa I. Nuevos anticuerpos en la dermatomiositis. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100:182–9.
- Chinoy H, Fertig N, Oddis CV, Ollier WE, Cooper RG. The diagnostic utility of myositis autoantibody testing for predicting the risk of cancer-associated myositis. *Ann Rheum Dis*. 2007;66:1345–1349.

A. Martorell-Calatayud*, C. Serra Guillén,
C. Ciudad-Blanco y O. Sanmartín

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

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: antmarto@hotmail.com
(A. Martorell-Calatayud).

tronco y las extremidades, siendo raro en la región facial². Histológicamente se caracteriza por un infiltrado dérmico de histiocitos con un citoplasma eosinofílico con aspecto de vidrio esmerilado y con nucléolos patentes². Se observa también un infiltrado inflamatorio compuesto sobre todo por linfocitos. Puede observarse hiperqueratosis y, ocasionalmente, paraqueratosis. Inmunohistoquímicamente muestra positividad con lisozima, CD68 y CD163 y no se tiñe con CD3, CD20, CD30, HMB45 ni con queratinas. No se asocia a otras enfermedades y su recurrencia tras la extirpación quirúrgica es excepcional.

Presentamos el caso de un varón de 51 años, sin antecedentes personales de interés salvo hipercolesterolemia en tratamiento con simvastatina. Refería la aparición brusca hacia dos o tres meses de una lesión papulosa