

# Dermatomiositis amiopática asociada a carcinoma mioepitelial primario de glándula salival: reporte de caso

*Amiopathic dermatomyositis associated with salivary gland mioepithelial primary carcinoma: case report.*

**Carlos Jaime Velásquez<sup>1</sup>, Ángela Londoño<sup>2</sup>, Alejandro Hernández<sup>3</sup>, Carlos Alberto Hinestroza<sup>3</sup>, Diana Carolina Jaramillo<sup>3</sup>, Juan Felipe Betancur<sup>4</sup>, Aura Ligia Zapata-Castellanos<sup>1</sup>, Francisco Vargas<sup>1</sup>, Oscar Jair Felipe-Díaz<sup>1</sup>**

1. Médico reumatólogo, Clínica Universitaria Bolivariana; profesor, Facultad de Medicina, Escuela de Ciencias de la Salud, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.
2. Médica dermatóloga y epidemióloga, Clínica Universitaria Bolivariana; profesora, Facultad de Medicina, Escuela de Ciencias de la Salud, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.
3. Estudiantes de pregrado, Facultad de Medicina, Escuela de Ciencias de la Salud, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.
4. Médico general, Facultad de Medicina, Escuela de Ciencias de la Salud, Universidad Pontificia Bolivariana, Medellín, Colombia.

## Correspondencia:

Carlos Jaime Velásquez.

Email: carjaivel@hotmail.com

Recibido: 9 de diciembre de 2009.

Aceptado: 10 de febrero de 2010.

No se reportan conflictos de interés.

## Resumen

La dermatomiositis amiopática hace parte de las miopatías inflamatorias. Se han descrito pocos casos de esta enfermedad asociados a neoplasias. Se presenta el caso de una paciente con dermatomiositis amiopática asociada a carcinoma mioepitelial primario de glándula salival, cuyo diagnóstico fue posterior a la misma.

**PALABRAS CLAVE:** dermatomiositis; neoplasias; neoplasias de las glándulas salivales.

## Summary

Amiopathic dermatomyositis belongs to the group of inflammatory myopathies. A few cases of this disease have been described associated with neoplasms. We describe the case of a patient with amiopathic dermatomyositis and a primary myoepithelial carcinoma of the salivary gland, whose diagnosis was done posterior to the clinical manifestations of the dermatomyositis.

**KEY WORDS:** dermatomyositis; neoplasms; salivary gland neoplasms.

## Reporte de caso

Se presenta el caso de una mujer de 73 años de edad, hipertensa y diabética, que consultó en agosto de 2008 al Servicio de Dermatología por un brote cutáneo en los antebrazos, la "V" del cuello, el abdomen y la región cervical de ocho meses de evolución, consistente en placas eritemato-café, liquenificadas, con descamación y muy pruriginosas (FIGURAS 1 Y 2), sin ningún otro síntoma clínico asociado. Con la sospecha diagnóstica de una dermatomiositis se tomó biopsia, la cual confirmó el diagnóstico. Posteriormente, la paciente fue evaluada

por el Servicio de Reumatología; se encontró fuerza muscular de 5/5 en los músculos flexores del cuello y en las cinturas escapular y pélvica.

En los exámenes paraclínicos relevantes se halló: anticuerpos antinucleares (ANA) de 1:80 con patrón homogéneo; anti-ADN y anticuerpos contra antígenos extraíbles del núcleo (extractable nuclear antigens, ENA), negativos; complemento sérico, normal; enzimas musculares [creatine phosphokinase (CPK) total, aldolasa, deshidrogenada láctica y transaminasas], dentro de los rangos de normalidad.

En el examen físico general llamó la atención, en la



FIGURA 1. Eritema en heliotropo, signo de la V del cuello y lesiones en los antebrazos.



FIGURA 2. Lesiones en la cara anterior del tórax y en los antebrazos.

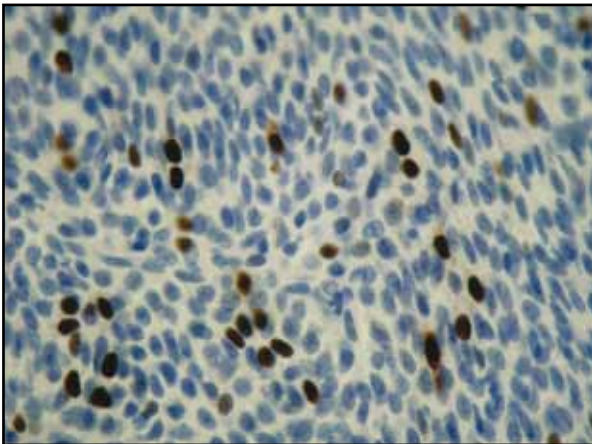


FIGURA 3. Biopsia obtenida de masa submandibular y de vaciamiento de ganglios cervicales izquierdos que evidencia carcinoma mioepitelial primario de glándula salival menor con tinción para inmunohistoquímica para Ki-67 menor del 5%.

palpación del cuello, una masa submandibular derecha, irregular, dura y firme, de 1,5 cm, razón por la cual se solicitó obtener una biopsia de aspiración con aguja fina que arrojó como resultado, carcinoma no diferenciado.

La paciente fue sometida a resección de la masa con vaciamiento ganglionar bilateral cervical y de mediastino. El estudio anatómo-patológico de la masa y de los ganglios cervicales izquierdos evidenció carcinoma primario de glándula salival con anticuerpo Ki-67 con 5% de expresión (T1N0MX). No se consideró necesario, por parte de oncología, el manejo quimioterapéutico (FIGURA 3).

Se inició tratamiento con 50 mg diarios de prednisolona y 150 mg de cloroquina, dada la extensión y gravedad de las lesiones cutáneas, con adecuada respuesta; se logró en el transcurso de 12 semanas y luego de la resección tumoral, un efecto terapéutico sostenido y se decidió la

disminución de la dosis de esteroides hasta 10 mg, que es la dosis actual, sin que haya presentado recaídas.

## Discusión

La dermatomiositis amiopática es un subtipo de dermatomiositis descrita por Pearson en 1963<sup>1</sup>, que se caracteriza por manifestaciones cutáneas patognomónicas de dermatomiositis clásica, confirmada por biopsia, que ocurre por seis meses o más sin evidencia clínica de debilidad muscular proximal y sin anomalías de las enzimas musculares séricas o en estudios complementarios (electromiografía, resonancia magnética o biopsia muscular, entre otros)<sup>2</sup>. Además, los pacientes no deben haber recibido terapia inmunosupresora sistémica por dos meses consecutivos o más en los primeros seis meses del inicio de la enfermedad cutánea y debe excluirse el uso de medicamentos que sean capaces de producir cambios aislados de piel similares a los de la dermatomiositis (hidroxiurea, alfuzosín y fenitoína, entre otros)<sup>3</sup>.

La dermatomiositis amiopática tiene una prevalencia estimada de 10% a 20% entre los casos de dermatomiositis clásica, con mayor prevalencia en mujeres (datos de estudios retrospectivos de corte transversal y reportes de caso)<sup>4</sup>. Ocurre, en promedio, entre los 41 y los 54 años<sup>6</sup>. No se han reportado diferencias étnicas ni demográficas.

Braverman y, luego, Bohan y Peter fueron los primeros en sugerir la posible asociación con una neoplasia en los pacientes con dermatomiositis amiopática<sup>5</sup>. Hoy en día, con el reporte de mayor número de casos, se sabe que el riesgo puede haberse incrementado<sup>6</sup>.

La prevalencia aproximada de tumores malignos relacionados con dermatomiositis amiopática es de 14%<sup>7</sup>. Los tumores más comunes que se han encontrado son:

carcinoma nasofaríngeo (especialmente, en pacientes asiáticos), cáncer de mama (en pacientes caucásicos), linfoma, leucemia y neoplasias de ovario y pulmón.

Se desconoce la etiología de las neoplasias asociadas a dermatomiositis amiopática. Se han propuesto diferentes mecanismos que incluyen: factores ambientales que actúan en un huésped genéticamente predispuesto; mecanismos inmunitarios que involucran antígenos tumorales y que reaccionan de manera cruzada con la fibra muscular y con antígenos cutáneos<sup>8</sup>. También, se ha postulado la presencia de miotoxinas propias del tumor u otros productos que pueden causar inflamación muscular o cutánea.

La mayoría de los carcinomas relacionados con dermatomiositis amiopática son concurrentes, pero pueden presentarse antes de las manifestaciones cutáneas o después de ellas; pueden desaparecer después del tratamiento del cáncer e, incluso, reaparecer, lo que cual es señal de recurrencia, hechos que sustentan el concepto de fenómeno paraneoplásico.

Se han descrito algunos factores de riesgo para el desarrollo de neoplasias en pacientes con dermatomiositis: la edad avanzada en el momento del diagnóstico, la rapidez del inicio de los síntomas de piel o musculares, la presencia de necrosis cutánea, eritema periungular y niveles bajos basales de C4<sup>8</sup>. Por el contrario, la presencia de artritis, fenómeno de Raynaud y enfermedad pulmonar intersticial se ha asociado, de manera negativa, con la aparición de neoplasias.

Hasta donde se conoce, no hay reportes previos de casos de carcinoma de glándula salival con dermatomiositis amiopática; en la serie más grande de neoplasias asociadas con dermatomiositis, se encontraron seis tumores de cabeza y cuello, y ninguno era de glándulas salivales<sup>5</sup>. Sólo se encontró un caso en la literatura que relacionaba la dermatomiositis con la neoplasia de glándulas salivales, publicado en 1983<sup>9</sup>. Similar al presente caso, se trataba de una mujer de 73 años con dermatomiositis, pero con miopatía inflamatoria confirmada por enzimas musculares y electromiografía, que no era amiopática como en la presente descripción. Además, la histopatología era de un adenoma pleomórfico parotídeo, a diferencia de nuestra paciente que tuvo un carcinoma mioepitelial que no era de la parótida sino de glándula salival menor. El desenlace fue similar en ambos casos: luego de la extirpación quirúrgica de la neoplasia, se presentó una rápida mejoría de las lesiones en piel, sin recaídas y con una reducción sostenida de la dosis de esteroides.

El anticuerpo Ki-67 identifica un antígeno nuclear codificado por un gen localizado en el cromosoma 10,

que se expresa durante todas las fases del ciclo celular, pero que no reconoce elementos quiescentes G0<sup>10</sup>. En este reporte de caso, la expresión de este antígeno fue menor del 5%, hecho que confiere un valor pronóstico favorable con respecto a agresividad tumoral.

## Conclusión

Se recomienda que en los pacientes con miopatías inflamatorias, especialmente de la forma amiopática y en mayores de 50 años, se haga un cuidadoso estudio clínico y paraclínico en busca de neoplasias.

## Referencias

1. Sontheimer RD, Costner MI. Dermatomiositis. En: Wolff K, Goldsmith LA, Katz SI, Gilchrist BA, Paller AS, Leffell DI, editors. Fitzpatrick's dermatology in general medicine. Seventh edition. New York: McGraw-Hill; 2008. Capítulo 157. p 600-8
2. Sontheimer RD. Cutaneous features of classic dermatomyositis and amyopathic dermatomyositis. *Curr Opin Rheumatol.* 1999;11:475-82.
3. Gerami P, Schope JM, McDonald L, Walling HW, Sontheimer RD. A systematic review of adult-onset clinically amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis): a missing link within the spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies. *J Am Acad Dermatol.* 2006;54:597-613.
4. el-Azhary RA, Pakzad SY. Amyopathic dermatomyositis: retrospective review of 37 cases. *J Am Acad Dermatol.* 2002;46:560-5.
5. Fardet L, Dupuy A, Gain M, Kettaneh A, Chérin P, Bachelez H, et al. Factors associated with underlying malignancy in a retrospective cohort of 121 patients with dermatomyositis. *Medicine.* 2009;88:91-7.
6. Finger DU, Dunn CL, Gilliland WR, James WD. Amyopathic dermatomyositis associated with malignancy. *Int J Dermatol.* 1996;35:7-12.
7. Ang P, Sugeng MW, Chua SH. Classical and amyopathic dermatomyositis seen at the National Skin Centre of Singapore: a 3-year retrospective review of their clinical characteristics and association with malignancy. *Ann Acad Med Singapore.* 2000;29:219-23.
8. Goyal S, Nousari HC. Paraneoplastic amyopathic dermatomyositis associated with breast cancer recurrence. *J Am Acad Dermatol.* 1999;41:874-5.
9. Holden CA, Davis RW, MacDonald DM. Dermatomyositis and salivary pleomorphic adenoma. *J R Soc Med.* 1983;76:787-8.
10. Pinto AE, Fonseca I, Martins C, Soares J. Objective biologic parameters and their clinical relevance in assessing salivary gland neoplasms. *Adv Anat Pathol.* 2000;7:294-306.