

# Dermatomiositis asociada a neoplasias

## Dermatomyositis associated with malignancies

María Emilia Candiz<sup>1</sup> y Gisela D'Atri<sup>2</sup>

### RESUMEN

Si bien la dermatomiositis constituye una rara enfermedad del tejido conectivo, se halla asociada en un porcentaje no despreciable de casos a neoplasia. Debido a las sustanciales implicancias de pronóstico que conlleva esta asociación, es de fundamental importancia conocer sus características clínicas, epidemiológicas y fisiopatológicas, las neoplasias asociadas con mayor frecuencia, los factores de riesgo y métodos de chequeo (qué buscar, cómo y cuándo), con el fin de poder efectuar un diagnóstico precoz y un tratamiento oportuno. (*Dermatol. Argent.*, 2011, 17(6): 434-440).

### Palabras clave:

*dermatomiositis  
paraneoplásica.*

### ABSTRACT

Although dermatomyositis is a rare connective-tissue disease, its association with malignancies is not rare. Because this association carries paramount prognostic implications, it is of fundamental importance to know its clinical, epidemiological and pathophysiological features, as well as which neoplasms are associated with greater frequency, risk factors and screening methods (what to look for, how and when), in order to make an early diagnosis and treatment (*Dermatol. Argent.*, 2011, 17(6): 434-440).

### Keywords:

*paraneoplastic  
dermatomyositis.*

**Fecha de recepción:** 03/10/2011 | **Fecha de aprobación:** 20/10/2011

1 Médica dermatóloga. Jefa de residentes

2 Médica dermatóloga. Ex jefa e instructora de residentes

Servicio de Dermatología del Hospital Dr. F. J. Muñiz, Uspallata 2272, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, República Argentina.

Correspondencia: María Emilia Candiz. marie\_candiz@hotmail.com

## Introducción

La dermatomiositis (DM) es una rara enfermedad del tejido conectivo, multisistémica, con compromiso primario de la piel y los músculos, que se halla asociada en un alto porcentaje de casos a neoplasias.<sup>1</sup> Perteneció al grupo de las miopatías inflamatorias idiopáticas, aunque reconoce formas clínicas sin compromiso muscular, exclusivamente cutáneas, denominadas amiopáticas.<sup>2-3</sup>

Debido a las sustanciales implicancias de pronóstico que conlleva esta asociación, es de fundamental importancia su reconocimiento, para poder efectuar un diagnóstico precoz y tratamiento oportuno. El control temprano de la neoplasia establece cambios significativos en la morbimortalidad relacionada con la misma, y modifica además la historia natural de la conectivopatía, que muchas veces desaparece.

## Historia

La DM asociada a malignidad fue inicialmente comunicada en 1916 por Stertz, quien dio a conocer un caso relacionado con un carcinoma gástrico, y en ese mismo año Kankeleit describió un caso en asociación con cáncer de mama.<sup>1,3-4</sup>

Desde entonces, esta asociación ha sido comunicada por numerosos estudios de alta calidad epidemiológica.<sup>5-6</sup>

## Epidemiología

La incidencia de DM es desconocida en nuestro país.<sup>2</sup> En los Estados Unidos es de 10 casos nuevos por millón de habitantes. Su incidencia en mujeres duplica a la de los hombres.<sup>7</sup>

Estos pacientes tienen demostrado un mayor riesgo de neoplasias respecto de la población general, (excepto en los menores de 15 años), el cual es aún mayor en los mayores de 45-50 años. La tasa de incidencia de DM y cáncer en adultos varía según los autores. Si bien se han comunicado valores que oscilan entre el 6 y el 60%, en los estudios adecuadamente diseñados es, en promedio, el 20-40%;<sup>5-6</sup> y el riesgo relativo respecto de la población general es entre 3<sup>8</sup> y 7,7 veces mayor.<sup>9</sup>

El riesgo en pacientes con dermatomiositis amiopática (DMA) pareciera ser un poco menor respecto de la DM clásica. En una revisión sistemática publicada en 2006 por Gerami *et al.*,<sup>10</sup> 41 de 291 pacientes con DMA (14%) tenían una neoplasia interna asociada.

En cuanto a DM juvenil, definida como aquella que se desarrolla en menores de 15 años, el número de malignidades comunicadas es pequeño. En una revisión de la literatura a lo largo de los últimos 45 años se encontraron sólo 10 de 618 pacientes con DM juvenil y cáncer, 8 de los cuales tenían características clínicas atípicas.<sup>11</sup>



**Foto 1.** Úlceras cutáneas geográficas secundarias a la eliminación de material necrótico.



**Foto 2.** Eritema periungueal en mano.

## Etiopatogenia

La causa de la asociación entre DM y neoplasias continúa siendo desconocida. Existen distintas hipótesis: 1) alteración inmunológica que hace que el paciente sea susceptible a ambos procesos; 2) producción de ciertas proteínas tumorales que presentan reacción cruzada con antígenos cutáneos o musculares, que gatillarían el fenómeno autoinmune; 3) etiología común vírica o ambiental,<sup>1,3,12-13</sup> 4) uso de drogas inmunosupresoras en el tratamiento de la DM.<sup>13-14</sup> Las hipótesis planteadas no son necesariamente excluyentes entre sí. Factores ambientales o virales, actuando sobre individuos genéticamente predispuestos, podrían desencadenar una respuesta inmunológica alterada, capaz de desencadenar cualquiera de los dos procesos.

Respecto de los inmunosupresores, aún no está esclarecido si el uso de los mismos se asocia con mayor riesgo de neopla-

sias o no. Existen algunas comunicaciones que vinculan el uso de metotrexate con linfoma asociado a EBV.<sup>11,15</sup>

En muchos casos, la DM se comporta como un fenómeno paraneoplásico. Para considerarlo como tal, es necesario que se cumplan los siguientes requisitos: el desarrollo del tumor y de la patología asociada debe ser simultáneo o próximo en el tiempo, la evolución clínica de la entidad vinculada con el tumor debe seguir un curso paralelo con desaparición o mejoría de la misma luego del tratamiento específico del tumor, y reaparición de las lesiones ante la recaída tumoral o presencia de metástasis.<sup>3,16</sup>

## Clínica

La clínica de la DM asociada a neoplasia puede no diferir de la de la forma clásica. No obstante, algunos signos y síntomas se pueden asociar a un mayor o menor riesgo de malignidad. Se han sugerido numerosos factores de riesgo y factores protectores desde el punto de vista clínico (cuadro 1).

La edad mayor a 45-50 años ha sido el factor de riesgo más ampliamente publicado,<sup>8,9,17-19</sup> e incluso es el único demostrado para DMA.<sup>10</sup> De todos modos, existen casos de pacientes más jóvenes con esta asociación,<sup>4,8,20-21</sup> por lo tanto, la edad por sí sola no debería ser un elemento disuasorio en la búsqueda meticulosa de neoplasias.

El sexo masculino fue comunicado como factor de riesgo independiente en asiáticos.<sup>19</sup> En otras etnias existen controversias, ya que algunos autores no lograron identificar diferencias entre sexos<sup>8-9</sup> o hasta encontraron predominio en mujeres.<sup>12</sup>

El desarrollo de lesiones necróticas (en cualquier lugar del tegumento) en el contexto de una DM es un hecho poco frecuente, sin embargo, diversos estudios destacan que su presencia es un importante factor predictivo independiente de la existencia de una neoplasia subyacente (foto 1).<sup>18,21-22</sup> La vasculitis cutánea clínica o aquella observada en la histopatología de piel, aún sin evidencias clínicas, también demostró tener una asociación estadísticamente significativa con la presencia de tumores.<sup>23</sup> La presencia de ampollas es rara pero podría ser predictiva de malignidad. Existen sólo algunas comunicaciones aisladas que encontraron esta asociación.<sup>24</sup>

Otro aspecto clínico mencionado ha sido el inicio brusco del cuadro,<sup>21</sup> y algunos demuestran que es un factor de riesgo independiente.<sup>18</sup> El eritema periungueal también constituye un factor de riesgo independiente; el riesgo de malignidad interna en estos pacientes triplicaría al de los pacientes que no presentan este signo clínico (foto 2).<sup>18</sup> Si bien los pacientes con DM clásica tienen debilidad muscular, la misma podría ser más extendida (no sólo proximal, sino también distal), rápidamente progresiva y mucho más severa en los pacientes con neoplasias asociadas.<sup>12</sup> En pacientes con diagnóstico de DM, la falta de respuesta al tratamiento convencional debe hacer sospechar la posibilidad de

una malignidad interna,<sup>16</sup> pero cabe aclarar que la buena respuesta no la excluye.

Otro factor de riesgo clínico comunicado ha sido la presencia de síntomas constitucionales.<sup>21</sup> En forma adicional se describieron algunos hallazgos que se encuentran con mayor frecuencia en pacientes con DM no asociada a neoplasia: fiebre, artralgias, fenómeno de Raynaud,<sup>12,21</sup> compromiso miocárdico<sup>12</sup> y enfermedad pulmonar intersticial.<sup>6,12,19</sup> Chen *et al.*<sup>19</sup> describieron que la enfermedad pulmonar constituye un factor de protección independiente, y los pacientes que la presentan tienen 96 veces menos riesgo de neoplasias.

## Laboratorio

Así como existen factores de riesgo y de protección clínicos, los mismos se han descrito en los exámenes complementarios (cuadro 2). La eritrosedimentación (ERS) acelerada es considerada como factor de riesgo por algunos autores.<sup>6,21</sup> Amerio *et al.*<sup>25</sup> describieron que una ERS mayor a 35 mm/h se asocia a mayor riesgo de cáncer.

Los niveles elevados de creatininfosfoquinasa (CPK) no han podido demostrarse como factor de riesgo. Chen *et al.*<sup>19</sup> señalaron una vinculación entre CPK aumentada y tumores en el análisis univariado, pero esto no pudo ser confirmado en el análisis multivariado. Sparsa *et al.*<sup>21</sup> también encontraron esta asociación en su análisis univariado. Sin embargo, Fardet *et al.*<sup>18</sup> no encontraron diferencias estadísticamente significativas en los niveles de CPK e incluso en otros dos estudios, los niveles de CPK fueron mayores en los pacientes sin neoplasias.<sup>6</sup> En cuanto al laboratorio de autoinmunidad, los pacientes con DM y cáncer suelen tener anticuerpos antinucleares (ANA), anticuerpos antiantígeno nuclear extraíble (ENA) y anticuerpos específicos/asociados a miositis negativos.<sup>6,12,26-27</sup> Recientemente se describió un nuevo anticuerpo específico de miositis, reactivo contra dos proteínas de 155 y 140 kDa (anticuerpo anti-155/140), que mostró una fuerte asociación con neoplasias y con ausencia de compromiso pulmonar.<sup>20,26,28</sup>

Un panel negativo para anticuerpos asociados a miositis pero con anti-155/140 positivo tendría una sensibilidad cercana al 100% para cáncer en pacientes con esta dermatosis.<sup>26</sup> Este anticuerpo fue originalmente realizado en pacientes japoneses.<sup>28</sup> También hay un estudio británico publicado en el mismo año por Chinoy *et al.*<sup>26</sup> que muestra la misma asociación. La aplicación clínica de estos resultados debe ser confirmada mediante más estudios en otras partes del mundo, pero abre la posibilidad de disponer en un futuro de posibles marcadores serológicos de DM asociada a neoplasia.<sup>20</sup> Estas pruebas aún no están disponibles en nuestro país.

Los marcadores tumorales CA-125 y CA 19-9 tienen valor predictivo positivo para la presencia de cáncer.<sup>29</sup> Otras alteraciones que han sido mencionadas son albúmina baja<sup>19</sup> y proteína C reactiva aumentada.<sup>17</sup> Empero, otros estudios no

han encontrado esta asociación.<sup>19,21</sup> Fardet *et al.*<sup>18</sup> demostraron que niveles de complemento C4 disminuidos constituyen un factor de riesgo independiente; este hecho no había sido comunicado previamente.

Los hallazgos de laboratorio con asociación negativa son lacticodehidrogenasa (LDH) elevada, linfopenia y anti-Jo1 positivo.<sup>27</sup> Teniendo en cuenta que la LDH aumentada y la presencia de anticuerpo anti-Jo-1 se asocian a mayor riesgo de compromiso pulmonar, su presencia aleja la posibilidad de malignidad.<sup>26</sup> La asociación negativa entre linfopenia (linfocitos menores a 1.500/ml) y malignidad también fue comunicada como hallazgo original del estudio realizado por Fardet *et al.*<sup>18</sup> De lo anteriormente descrito, se desprende que los factores mencionados, tanto clínicos como de laboratorio, son orientadores en la escala de riesgo para neoplasias. No obstante, independientemente de su presencia o ausencia, todo paciente adulto con DM debe ser estudiado con los métodos de chequeo.

## Neoplasias asociadas

La DM se asocia principalmente a tumores sólidos más que hematológicos, y dentro de ellos a carcinomas más que sarcomas.<sup>4,12</sup> Las neoplasias de pulmón, ovario, mama y colon han sido los tumores más frecuentemente comunicados, pero el orden de frecuencia de los mismos varía, dependiendo de las series publicadas. En la población asiática el tipo de neoplasia más encontrada es el carcinoma nasofaríngeo, seguido del adenocarcinoma gástrico.<sup>12,19</sup>

El carcinoma de ovario se presenta mucho más frecuentemente en mujeres con DM que en la población general. Hill *et al.*<sup>8</sup> describieron un aumento de casi 11 veces de cáncer

de ovario en mujeres con DM, mientras que otros estudios muestran que estas pacientes presentan hasta 17 veces más riesgo de carcinoma ovárico que el grupo control (que mujeres de la misma edad sin DM).<sup>30</sup>

Otros tumores mencionados con menor frecuencia son el linfoma no Hodgkin, el cáncer de páncreas, de vejiga, de próstata y de riñón.<sup>3</sup> Más rara es la asociación con melanoma (19 casos descritos),<sup>31-32</sup> cáncer de testículos,<sup>4</sup> carcinoma de tiroides, laringe y cerebro (SNC).<sup>33</sup> De todos modos, se debe considerar que además de las neoplasias descriptas, se han comunicado casos aislados de tumores asociados a DM en casi todos los órganos.<sup>6</sup>

En DMA las malignidades más comúnmente vistas varían según la población y los hallazgos son similares a la DM clásica.<sup>10</sup> Finalmente, en niños las tres malignidades más notificadas fueron leucemias, tumores de SNC y linfomas.<sup>11</sup>

## Métodos de chequeo

Debe realizarse el estudio para descartar neoplasias en todos los pacientes con DM clásica o amioipática del adulto, y se recomienda en niños con cuadros atípicos.

## ¿Qué estudios solicitar?

La mayoría de los autores sugiere incluir: laboratorio completo, sangre oculta en materia fecal, fibrocolonoscopia y TAC de tórax, abdomen y pelvis.<sup>8,15,21</sup> En el caso de las mujeres es esencial realizar una evaluación ginecológica con mamografía, ecografía transvaginal, examen de Papanicolaou, colposcopia y dosaje de CA-125.<sup>6,8,15,27</sup>

**CUADRO 1. Factores de riesgo y de protección clínicos**

Factores de riesgo	Factores protectores
Edad* >45-50 Sexo masculino en asiáticos Necrosis cutánea* Vasculitis cutánea clínica y/o histopatológica ¿Ampollas? Inicio brusco del cuadro* Eritema periungueal* Cuadro clínico florido Refratariedad al tratamiento Otros: síntomas constitucionales	Fiebre Artralgias Fenómeno de Raynaud Enfermedad pulmonar intersticial* Compromiso miocárdico

**CUADRO 2. Factores de riesgo y de protección de laboratorio**

Factores de riesgo	Factores protectores
ERS acelerada ¿CPK elevada? Ac anti-155/140 C4 disminuido* CA-125 o CA 19-9 elevados*	LDH elevada Linfopenia Anti-Jo1 positivo FAN, ENA, Ac específicos/asociados de miositis positivos

\*Factores independientes

El beneficio de solicitar colonoscopia a todos los pacientes es discutible.<sup>18</sup> Muchos recomiendan hacer el chequeo específico de acuerdo con la edad, el sexo y el grupo étnico. La realización de una fibrocolonoscopia en la población general se recomienda como chequeo en personas mayores de 50 años. En pacientes con DM se ha encontrado una sobreexpresión de cáncer de colon y recto, lo que podría justificar la solicitud del estudio en pacientes menores, aunque aún no se haya establecido el límite etario inferior.<sup>21</sup>

La búsqueda de marcadores tumorales en la detección de cáncer no se recomienda como chequeo en la población en general. En el caso de pacientes con DM, la mayor incidencia de malignidad confiere a los mismos un alto valor diagnóstico en este grupo limitado de pacientes. Amoura *et ál.*<sup>29</sup> evaluaron el valor de distintos marcadores tumorales para la detección de tumores sólidos en pacientes con miopatías inflamatorias idiopáticas, y encontraron que el CA-125 y CA 19-9 fueron útiles en la mayoría de los pacientes estudiados, y por ello aconsejan que éstos deberían ser solicitados de rutina en pacientes con DM. En este estudio, el valor predictivo positivo del CA-125 fue del 62,5%; mientras que en mujeres sin DM es del 2,3%. Este dato es de suma importancia en el diagnóstico de cáncer de ovario en fases iniciales, debido a su curso silencioso y a que, además, muchos de ellos son capaces de producir siembras peritoneales aun cuando son de pequeño tamaño e incluso no visibles en los estudios de imágenes (ecografía transvaginal y TAC). En estos casos se debe recurrir a la exploración del abdomen. Cabe destacar que la elevación del CA-125 en determinaciones seriadas se asocia a un mayor riesgo de cáncer no sólo de ovario sino también de otros tipos.<sup>29</sup>

Estas recomendaciones mencionadas se basan en estudios de cohortes en población blanca. En asiáticos que residen en el sudeste de Asia el carcinoma nasofaríngeo es el más frecuente, seguido del carcinoma gástrico, por lo que en ellos se debe realizar además una cuidadosa evaluación otorrinolaringológica<sup>15,20</sup> y considerar la realización de una endoscopia digestiva alta.

De todas formas, en todo paciente con DM se debe realizar, previamente a la solicitud de los exámenes complementarios, una historia clínica detallada y un examen físico exhaustivo, que podrán determinar el pedido de estudios adicionales no mencionados, dependiendo de los hallazgos obtenidos.

En DMA se recomienda el mismo chequeo e idéntica actitud vigilante que en DM clásica.<sup>20,27,34</sup> La malignidad es muy rara en pacientes pediátricos y por lo tanto la búsqueda extensiva de la misma no se justifica.<sup>11</sup> De todos modos, se necesitan más estudios para determinar el chequeo óptimo y estas recomendaciones podrían variar con la introducción de nuevos conocimientos y nuevos métodos diagnósticos más sensibles y/o específicos.<sup>20-21</sup>

## ¿Cuándo pedirlos?

La aparición de la neoplasia puede preceder, ser concomitante o suceder al diagnóstico de la DM. Habitualmente la dermatosis precede a la neoplasia en el 40-60% de los casos según los distintos autores, es concomitante en el 10-26% y posterior en el 30-34% de los casos.<sup>1,7-8,31</sup>

El mayor riesgo se observa durante el primer año después del diagnóstico y luego disminuye progresivamente, resultando similar o sólo levemente mayor al de la población general después de los 3 años de diagnóstico de DM.<sup>12,20</sup> Por lo tanto, es recomendable un chequeo anual en búsqueda de una posible neoplasia durante los 3 primeros años del inicio de la dermatosis, y algunas publicaciones lo aconsejan incluso hasta los 5 años luego del diagnóstico.<sup>5,8</sup>

## Pronóstico y tratamiento

La presencia de una neoplasia en DM ensombrece el pronóstico. El mismo va a depender de la localización, el tipo de tumor primario y su estadio. La principal causa de muerte es la diseminación metastásica del tumor y no las complicaciones relacionadas con la colagenopatía.<sup>30</sup>

El tratamiento consiste en primera instancia en el tratamiento de la neoplasia.<sup>17</sup> Con esta medida los síntomas cutáneos y musculares remiten o mejoran en la mayoría de los casos, sin necesidad de terapéuticas adicionales.<sup>1,3,1,16</sup> En otros casos, por la severidad o persistencia de los síntomas, es necesario instaurar glucocorticoides e incluso otro tratamiento inmunosupresor.<sup>4,12,17</sup>

La reactivación de la dermatosis o su aparición luego del tratamiento de una neoplasia sugiere la recaída del tumor o presencia de metástasis.<sup>16,31</sup>

## Conclusiones

Numerosos estudios demuestran que la DM tiene una significativa asociación con neoplasias, con una incidencia del 20-40% en las series más importantes.

Se destaca el marcado riesgo de cáncer de ovario en la mujer, por ello el dosaje de CA-125 y ecografía transvaginal no deberían omitirse en ningún caso en esta población, y en aquellos casos con CA-125 aumentado con imágenes que demuestren ascitis leve aun sin signos sugestivos de tumor, se debe considerar la exploración de la cavidad abdominal. Si bien los cánceres más frecuentemente encontrados son pulmón, ovario, mama y colon, se han descrito tumores en prácticamente todos los órganos de la economía. Por ende, no puede prescindirse la realización de una historia clínica detallada y un examen físico exhaustivo en todo paciente con dermatomiositis.

El chequeo se debe realizar tanto en la DM clásica como en la amiopática y no difiere en ambas variantes. El seguimiento debe hacerse por lo menos durante los tres primeros años luego del diagnóstico, sin excepción.

## Bibliografía

- Przybylski G., Jarzemska A., Czerniak J., Siemiatkowska K. *et ál.* A case report of a patient with dermatomyositis as a prodromal sign of lung cancer. *Pol. Arch. Med. Wewn.*, 2008, 118: 143-147.
- Hassan M., Capece A., Melloni M., Saposnik M. *et ál.* Estudio retrospectivo de la dermatomiositis. Análisis de 40 casos de consulta en la División de Dermatología, *Dermatol. Argent.*, 2009, 15: 27-36.
- San Martín M., Desiderio C., Blasina E., Pellegrinetti E. *et ál.* Dermatomiositis y malignidad. A propósito de un caso de carcinoma mamario, *Arch. Argent. Dermatol.*, 2001, 51: 177-182.
- Dourmishev L., Popov J., Rusinova D. Paraneoplastic dermatomyositis associated with testicular cancer: a case report and literature review, *Acta Dermatoven APA*, 2010, 19: 39-43.
- Madan V., Chinoy H., Griffiths C., Cooper R. Defining cancer risk in dermatomyositis. Part I, *Clin. Exp. Dermatol.*, 2009, 34: 451-455.
- Romero G.W., Cifuentes M.M., Dermatomiositis y neoplasias, *Rev. Chil. Dermatol.*, 2009, 25: 251-258.
- Gutiérrez L., Valda Flores L., Miranda A., Guillén N. *et ál.* Dermatomiositis con hallazgos clínicos y electromiográficos infrecuentes, asociado a carcinoma infiltrante de la lengua, *Rev. Boliv. Dermatol.*, 2003, 2: 32-34.
- Hill C., Zhang Y., Sigurgeirsson B., Pukkala E. *et ál.* Frequency of specific cancer types in dermatomyositis and polymyositis: a population-based study, *Lancet*, 2001, 357: 96-100.
- Stockton D., Doherty V.R., Brewster D.H. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis, and follow-up implications: a Scottish population-based cohort study, *Br. J. Cancer*, 2001, 85: 41-45.
- Gerami P., Schope M., McDonald M., Walling H. *et ál.* A systematic review of adult-onset clinically amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine miositis): a missing link within the spectrum of the idiopathic inflammatory myopathies, *J. Am. Acad. Dermatol.*, 2006, 54: 597-613.
- Morris P., Dare J. Juvenile dermatomyositis as a paraneoplastic phenomenon: an update, *J. Pediatr. Hematol. Oncol.*, 2010, 32: 189-191.
- András C., Ponyi A., Constantin T., Csiki Z. *et ál.* Dermatomyositis and polymyositis associated with malignancy: a 21-year retrospective study, *J. Rheumatol.*, 2008, 35: 438-444.
- Mori H., Habe K., Hakamada A., Isoda K. *et ál.* Relapse of dermatomyositis after 10 years in remission following curative surgical treatment of lung cancer, *J. Dermatol.*, 2005, 32: 290-294.
- Callen J., Wortmann R. Dermatomyositis, *Clin. Dermatol.*, 2006, 24: 363-373.
- Callen J.P. When and how should the patient with dermatomyositis or amyopathic dermatomyositis be assessed for possible cancer?, *Arch. Dermatol.*, 2002, 138: 969-971.
- Solano Novo T., Redondo Bellón P., Quintanilla Gutiérrez E. Dermatomiositis y cáncer, *Actas Dermosifiliogr.*, 2000, 91: 9-15.
- Wakata N., Kurihara T., Saito E., Kinoshita M. Polymyositis and dermatomyositis associated with malignancy: a 30-year retrospective study, *Int. J. Dermatol.*, 2002, 41: 729-734.
- Fardet L., Dupuy A., Gain M., Kettaneh A. *et ál.* Factors associated with underlying malignancy in retrospective cohort of 121 patients with dermatomyositis, *Medicine*, 2009, 88: 91-97.
- Chen Y.J., Wu C.Y., Shen J.L. Predicting factors of malignancy in dermatomyositis and polymyositis: a case-control study, *Br. J. Dermatol.*, 2001, 144: 825-831.
- Bielsa I. Nuevos anticuerpos en la dermatomiositis, *Actas Dermosifiliogr.*, 2009, 100: 182-189.
- Sparsa A., Liozon E., Herrmann F., Ly K. *et ál.* Routine vs. extensive malignancy search for adult dermatomyositis and polymyositis: a study of 40 patients, *Arch. Dermatol.*, 2002, 138: 885-890.
- 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.
- Hunger R., Dürr C., Brand C. Cutaneous Leukocytoclastic Vasculitis in Dermatomyositis Suggests Malignancy, *Dermatology*, 2001, 202: 123-126.
- Zangrilli A., Papoutsaki M., Bianchi L., Teoli M. Bullous Dermatomyositis: a marker of poor prognosis and aggressive internal malignancy?, *Acta Derm. Venereol.*, 2008, 88: 393-394.
- Amerio P., Girardelli C.R., Proietto G., Forleo P. *et ál.* Usefulness of erythrocyte sedimentation rate as tumor marker in cancer associated dermatomyositis, *Eur. J. Dermatol.*, 2002, 12: 165-169.
- Chinoy H., Fertig N., Oddis C.V., Ollier W. The diagnostic utility of myositis autoantibody testing for predicting the risk of cancer-associated myositis, *Ann. Rheum. Dis.*, 2007, 66: 1345-1349.
- Madan V., Chinoy H., Griffiths C., Cooper R. Defining cancer risk in dermatomyositis. Part II. Assessing diagnostic usefulness of myositis serology, *Clin. Exp. Dermatol.*, 2009, 34: 561-565.
- Kaji K., Fujimoto M., Hasegawa M., Kondo M. *et ál.* Identification of a novel autoantibody reactive with 155 and 140 kDa nuclear proteins in patients with dermatomyositis: an association with malignancy, *Rheumatology*, 2007, 46: 25-28.
- Amoura Z., Duhaut P., Thi Huong D.L., Wechsler B. *et ál.* Tumor antigen markers for the detection of solid cancers in inflammatory myopathies, *Cancer Epidemiol. Biomarkers Prev.*, 2005, 14: 1279-1282.
- Sontheimer R.D., Costner M. Dermatomiositis en Fitzpatrick T.B., Eisen A.Z., Wolff K., Freedberg I.M., Austen K.F.: *Dermatología en Medicina General*, Editorial Médica Panamericana, 6ª Edición, 2005, tomo 3, págs. 1919-1936.
- Valdés F., Rodríguez L., Sánchez-Aguilar D., Toribio J. Dermatomiositis y melanoma cutáneo, *Actas Dermosifiliogr.*, 2000, 91: 145-147.
- Jouary T., Gracia C., Lalanne N., Vital A. *et ál.* Rapidly lethal dermatomyositis associated with metastatic melanoma, *J. Eur. Acad. Dermatol. Venereol.*, 2008, 22: 399-401.
- Langan S.M., O'Briain S., Barnes L. Dermatomyositis associated with angiotropic lymphoma, *Clin. Exp. Dermatol.*, 2003, 28: 597-599.
- Sontheimer R.D. Clinically amyopathic dermatomyositis: what can we now tell our patients?, *Arch. Dermatol.*, 2010, 146: 76-80.

## Cuestionario de autoevaluación

### 1. La incidencia de DM y cáncer en adultos es:

- a. 5-10%
- b. 10-20%
- c. 20-40%
- d. Mayor al 60%

### 2. Cuál de los siguientes no es un factor de riesgo clínico para la presencia de neoplasias:

- a. Edad
- b. Enfermedad pulmonar intersticial
- c. Eritema periungueal
- d. Necrosis

### 3. Marque la respuesta incorrecta:

- a. La eritrosedimentación acelerada es considerada como factor de riesgo
- b. Los pacientes con DM y cáncer tienen en general FAN positivo en altos títulos
- c. Recientemente se describió un nuevo anticuerpo (anti-155/140 kDa) fuertemente asociado a neoplasias
- d. Existe asociación negativa entre anticuerpos anti-Jo1 y neoplasias

### 4. Respecto de los factores de riesgo, marcar la respuesta correcta:

- a. Los niveles de C4 disminuidos constituyen un factor de riesgo independiente
- b. El desarrollo de lesiones necróticas es sumamente frecuente en DM
- c. La debilidad muscular más extendida debe hacer sospechar la presencia de neoplasia interna asociada
- d. A y c son correctas

### 5. Los tumores más frecuentemente asociados son:

- a. Pulmón
- b. Mama y ovario
- c. Colon
- d. Todos

### 6. Debe realizarse chequeo para descartar neoplasias:

- a. En todo paciente con DM clásica, amiopática o juvenil
- b. Sólo en los pacientes que presenten más de 3 factores de riesgo clínico o de laboratorio
- c. En pacientes con DM amiopática no debe realizarse chequeo porque el riesgo es despreciable
- d. En todo paciente con DM clásica o amiopática del adulto, y considerarlo en niños con cuadros atípicos

### 7. Respecto del chequeo de neoplasias, marque la opción incorrecta:

- a. TAC tórax, abdomen y pelvis, evaluación ginecológica, fibro-colonoscopia y marcadores tumorales CA-125 y CA 19-9
- b. En asiáticos es importante la evaluación por ORL y realización de FEDA
- c. Los marcadores tumorales no se utilizan como chequeo debido a su escaso valor diagnóstico
- d. En DM amiopática se recomienda el mismo chequeo que en la forma clásica

### 8. Se recomienda un chequeo durante:

- a. Sólo el primer año luego del diagnóstico de DM, ya que después el riesgo no es significativo
- b. Chequeo anual durante 3 a 5 años luego del diagnóstico
- c. Chequeo cada 6 meses por 3 años
- d. Chequeo anual por 10 años

### 9. La principal causa de muerte en estos pacientes es:

- a. Diseminación metastásica del tumor
- b. Enfermedad pulmonar intersticial
- c. Complicaciones por el tratamiento esteroideo prolongado
- d. Compromiso miocárdico por la colagenopatía

### 10. La reactivación de la dermatosis debe hacer pensar en:

- a. Recidiva tumoral
- b. Presencia de metástasis
- c. Compromiso pulmonar
- d. A y b son correctas

## Respuestas correctas vol. XVII - N° 5 2011

1.c; 2.d; 3.b; 4.d; 5.c; 6.d; 7.b; 8.d; 9.a; 10.c