

CARTA CIENTÍFICO-CLÍNICA

[Artículo traducido] Dermatomiositis vesículo-ampollosa asociada a neoplasia interna

Vesiculo-Bullous Dermatomyositis in Association with Internal Malignancy

Sr. Director:

La dermatomiositis (DM) cursa con diversas manifestaciones cutáneas, algunas de las cuales están asociadas a neoplasias internas. Hasta la fecha, se han reportado informes de casos individuales de DM vesículo-ampollosa en la literatura inglesa¹⁻⁶. Describimos aquí cinco casos de DM vesículo-ampollosa en pacientes con neoplasias internas.

El presente estudio incluyó cinco pacientes con DM, que desarrollaron vesículas y/o ampollas durante su curso. El diagnóstico de DM se basó en los criterios diagnósticos propuestos por Bohan et al.⁷. El diagnóstico de DM clínicamente amiopática se realizó sobre la base de los criterios de clasificación propuestos por Sontheimer⁸. Los

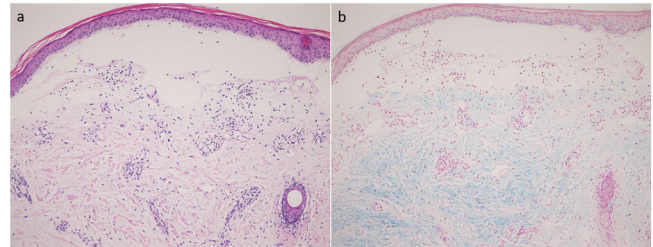


Figura 2 Histología que refleja ampollas subepidérmicas (a: tinción H-E). Depósito de mucina bajo la ampolla (b: tinción de hierro coloidal). gr2.

pacientes fueron cuatro varones y una mujer, con un rango de edad de 68 a 76 años (edad media: 71,6 años). La localización de la lesión ampollosa fue la siguiente: codo (n=2), parte superior del brazo (n=1), rodilla (n=1), tronco (n=1) y hombro (n=1) (fig. 1). Se realizó biopsia de la lesión ampollosa en cuatro casos (casos 1 a 4), que reveló edema subepidérmico marcado con depósito de mucina en la dermis superior (fig. 2). Los hallazgos de inmunofluorescencia directa fueron negativos en la zona de membrana basal en todos los casos. Otros signos cutáneos observados fueron

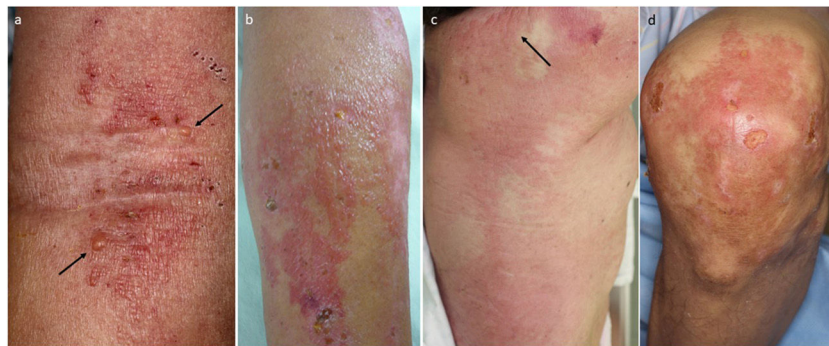


Figura 1 Aspectos vesículo-ampollosos (a: caso 4; b: caso 2; c: caso 5; d: caso 1). gr1.

Véase contenido relacionado en DOI:
<https://doi.org/10.1016/j.ad.2021.02.030>

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.10.006>

0001-7310/© 2022 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Tabla 1 Cinco pacientes con presentación de dermatomiositis vesículo-ampollosa

Caso	Edad	Sexo	Sitio de la lesión ampollosa	Otras lesiones cutáneas	Enfermedad pulmonar intersticial	Neoplasia	Miositis	CK (U/l) 45-163	ANA	Tratamiento
1	74	M	Codo	Pápulas de Gottron, poiquilodermia, dermatitis seborreica, sangrado en pliegue ungueal	—	Esófago	+	8.028	320 (homogéneo)	mPSL, PSL, IVIG, MTX
2	68	M	Parte superior del brazo	Pápulas de Gottron, poiquilodermia	—	Pulmón	Sin datos	462	160 (homogéneo y moteado)	Quimioterapia
3	76	F	Tronco	Pápulas de Gottron, eritema maligno	—	Ovario	+	264	80 (homogéneo)	PSL
4	72	M	Codo, hombro	Eritema flagelado, eritema maligno	—	Pulmón	—	139	< 40	PSL, Quimioterapia
5	68	M	Rodilla	Pápulas de Gottron, poiquilodermia	—	Pulmón	+	2.966	< 160	Quimioterapia

CK: creatincinasa; IVIG: inmunoglobulina intravenosa; mPSL: metilprednisolona; MTX: metotrexato; PSL: prednisolona.

pápulas de Gottron (n=4), poiquilodermia (n=3), eritema maligno (n=2), eritema facial de tipo dermatitis seborreica (n=1) y eritema flagelado (n=1). Tres casos (casos 1, 3 y 5) estuvieron acompañados de miositis, y un caso (caso 4) fue diagnosticado de DM clínicamente amiopática. En un solo caso (caso 1), se detectaron autoanticuerpos específicos de miositis, es decir, anticuerpos anti-TIF-1 γ . No se observó enfermedad pulmonar intersticial (EPI) en ninguno de los casos. Se observaron neoplasias en todos los casos: cáncer de pulmón (n=3), cáncer de esófago (n=1) y cáncer de ovario (n=1). Tres casos (casos 2, 4 y 5) fueron tratados con quimioterapia. En el caso 1 se diagnosticó cáncer de esófago tras el alta de nuestro hospital, no siendo clara la situación médica detallada del paciente. En el caso 3 existieron muchas lesiones metastásicas en el momento del diagnóstico de cáncer de ovario, no pudiendo tratarse a la paciente con quimioterapia debido a su mala situación general. Tres casos (casos 1, 3 y 4) fueron tratados con prednisona oral. El paciente del caso 1 tuvo disfagia progresiva y severa, siendo tratado con metilprednisona (1.000 mg/diarios durante tres días consecutivos), terapia de inmunoglobulina intravenosa en tres tiempos, prednisona y metotrexato. Sin embargo, la función deglutoria no se recuperó totalmente y el paciente desarrolló neumonía por aspiración repetidamente. Tres pacientes (casos 3 a 5) murieron debido a las neoplasias transcurridos 6 meses, 1 año y 2 años del diagnóstico de DM, respectivamente. Se desconoció el pronóstico de los dos casos restantes (casos 1 y 2). En todos los casos, las lesiones ampollasas aparecieron paralelamente al inicio o el incremento de la actividad de DM, que fue diagnosticada más o menos al mismo tiempo de descubrirse el cáncer o el desarrollo de metástasis (tabla 1).

La formación de vesículas en la DM es relativamente rara, aunque está altamente asociada a la neoplasia interna. Todos nuestros pacientes tenían cánceres sólidos, es decir, cáncer de pulmón (n=3), cáncer de esófago (n=1) y cáncer de ovario (n=1). Se excluyó la erupción ampollasosa inducida por fármacos. De acuerdo con el informe de Kubo et al.¹, se revisaron 19 casos de DM vesículo-ampollasosa, de los cuales 6 casos fueron varones y 13 casos fueron mujeres. Se observó neoplasia interna en 10 casos: en ovario (n=4), cuello uterino (n=2), estómago (n=1), trompa uterina (n=1), glándula mamaria (n=1) y pulmón (n=1). Tras su informe, recopilamos 17 casos de DM vesículo-bullosa, incluyendo aquellos con cáncer de mama (n=3), cáncer nasofaríngeo (n=2), cáncer de ovario (n=1), cáncer de pulmón (n=1), linfoma maligno (n=1), cáncer de colon (n=1), cáncer de estómago (n=1) y cáncer de tiroides (n=1). Sin embargo, no existió neoplasia en 6 casos, y se observó EPI en 4 casos. La incidencia de neoplasia interna fue muy superior en los pacientes con DM vesículo-ampollasosa, en comparación con aquellos sin lesiones ampollasas¹.

Se examinaron los anticuerpos específicos de miositis en muy pocos de nuestros casos, dado que el examen de dichos anticuerpos ha estado disponible muy recientemente. Los anticuerpos anti-TIF-1 γ se examinaron en un caso (caso 1),

que reflejó títulos positivos. La prevalencia del cáncer en los pacientes con positividad anti-TIF-1 γ varía entre el 38 y el 80%⁹. Un informe reciente sugiere que el cambio inusual de los antígenos tumorales puede desencadenar una respuesta autoinmune mediante inmunidad de reacción cruzada, causando daño muscular¹⁰. Sin embargo, se desconoce el mecanismo de inducción de la formación vesicular asociado a antígenos tumorales.

En conclusión, en una DM la lesión vesículo-ampollasosa es un signo cutáneo paraneoplásico de neoplasia interna, y no de EPI. Los facultativos deberán tener en cuenta la DM vesículo-ampollasosa.

Conflicto de intereses

Los autores declaran la ausencia de conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Kubo M, Sato S, Kitahara H, Tsuchida T, Tamaki K. Vesicle formation in dermatomyositis associated with gynecologic malignancies. *J Am Acad Dermatol.* 1996;34:391–4.
2. Hiyami T, Teramura K, Tanaka T, Fujimoto N. Anti-MDA5 antibody-positive bullous dermatomyositis with thyroid carcinoma. *Eur J Dermatol.* 2018;28:418–9.
3. Mebazaa A, Boussen H, Nouira R, Gamoudi A, Rahal K, Kamoun MR, et al. Dermatomyositis and breast cancer: A multicenter Tunisian retrospective study of 13 cases. *Tunis Med.* 2011;89:18–22.
4. Yang Y-P, Zhou Y, Guo H-W, Fan Y-M. Bullous dermatomyositis in China. *Eur J Dermatol.* 2011;21:778–9.
5. Xu T, Hong S. A case of vesiculobullous dermatomyositis: A marker of internal malignancy. *Int J Dermatol.* 2012;51:594–6.
6. Ayhan E, Baykara SN, Ozekinci S, Aytakin S. Vesiculobullous dermatomyositis with sensory motor neuropathy. *Skinmed.* 2013;11:185–7.
7. Bohan A, Peter JB, Bowman RL, Pearson CM. Computer-assisted analysis of 153 patients with polymyositis and dermatomyositis. *Medicine (Baltimore).* 1977;56:255–86.
8. Sontheimer RD. Would a new name hasten the acceptance of amyopathic dermatomyositis (dermatomyositis sine myositis) as a distinctive subset within the idiopathic inflammatory dermatomyopathies spectrum of clinical illness? *J Am Acad Dermatol.* 2002;46:626–36.
9. Tiniakou E, Mammen AL. Idiopathic inflammatory myopathies and malignancy: A comprehensive review. *Clin Rev Allergy Immunol.* 2017;52:20–33.
10. Lu X, Peng Q, Wang G. The role of cancer-associated autoantibodies as biomarkers in paraneoplastic myositis syndrome. *Curr Opin Rheumatol.* 2019;31:643–9.

T. Mori*, Y. Hanami y T. Yamamoto

Department of Dermatology, Fukushima Medical University, Fukushima, Japan

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mtatsu@fmu.ac.jp (T. Mori).