

186

A.I. Gómez^a
J. Redondo^b
L.I. Verdú^a
I. Blanco^c

Carcinoma de ovario y dermatomiositis

Ovarian carcinoma and dermatomyositis

^aServicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital General de Segovia. Segovia. ^bServicio de Dermatología. Hospital General de Segovia. Segovia. ^cServicio de Anatomía Patológica. Hospital General de Segovia. Segovia. España.

Correspondencia:

Dra. A.I. Gómez Calvo.
Agapito Marazuela, 34, 3.^o B. 40005 Segovia. España.
Correo electrónico: cesarperezdelser@jazzfree.com

Fecha de recepción: 25/8/03
Aceptado para su publicación: 27/10/03

RESUMEN

Referimos el caso de una mujer en la que se diagnosticó de forma simultánea la presencia de dermatomiositis y un carcinoma de ovario en estadio avanzado. Comentamos la relación de la dermatomiositis y el cáncer, en especial su asociación con el cáncer ginecológico.

PALABRAS CLAVE

Cáncer de ovario. Dermatomiositis. Cáncer ginecológico.

ABSTRACT

We present the case of a woman simultaneously diagnosed with dermatomyositis and advanced ovarian carcinoma. We discuss the relationship between dermatomyositis and cancer, especially the association between dermatomyositis and gynecological cancer.

KEY WORDS

Ovarian neoplasms. Dermatomyositis.
Gynecological cancer.

INTRODUCCIÓN

La dermatomiositis (DM) es una enfermedad de etiología desconocida, que se caracteriza por la presencia de alteraciones inflamatorias y necróticas en fibras musculares estriadas asociadas (miopatía inflamatoria), y lesiones cutáneas características. La incidencia es de un caso por cada 280.000 habitantes al año, y es más frecuente en mujeres, entre los 45 y los 60 años¹. Los criterios diagnósticos actualmente más utilizados son los establecidos por Bohan y Peter² en 1975: *a*) debilidad muscular, proximal y simétrica; *b*) aumento de los valores enzimáticos musculares en el suero; *c*) alteración electromiográfica característica; *d*) biopsia muscular compatible con miositis, y *e*) manifestaciones cutáneas típicas de DM. La clasificación de dermatomiositis o polimiositis se expone en la tabla 1.

En 1916, Sterz fue el primero que sugirió una relación entre la DM y procesos neoplásicos. En personas de más de 50 años se debe descartar la presencia de una neoplasia, ya que se ha demostrado un aumento de la incidencia de cáncer en pacientes con esta afección.

El carcinoma de ovario es el tumor que con mayor frecuencia se asocia a DM en la mujer. A conti-

Tabla 1 Clasificación de la dermatomiositis y polimiositis

Polimiositis
Dermatomiositis
Polimiositis juvenil o dermatomiositis
Polimiositis o dermatomiositis asociada con enfermedad del tejido conectivo
Polimiositis o dermatomiositis asociada con procesos neoplásicos
Dermatomiositis amiopática

nuación se presenta el caso de una mujer a la que se diagnosticó de forma simultánea la presencia de DM y carcinoma de ovario en estadio III-C.

CASO CLÍNICO

Mujer de 77 años que acudió a urgencias por presentar un exantema pruriginoso de comienzo en el dorso de las manos, con extensión posterior a los brazos, el tronco y la cara. Paralelamente, la paciente venía presentando astenia y debilidad muscular, más llamativa en los miembros superiores. No se apreció fiebre ni síndrome constitucional.

La anamnesis por aparatos fue normal. Los antecedentes personales incluían cardiopatía isquémica en tratamiento con bloqueadores beta, ácido acetilsalicílico y nitritos; hipertensión arterial, y osteoporosis. Entre los antecedentes ginecológicos destacaban ser nulígesta, con menopausia a los 39 años y ausencia de sangrados posmenopáusicos. La exploración cutánea puso de manifiesto máculas eritematovioláceas aplanadas, localizadas en el dorso de las manos, sobre las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas, de aspecto atrófico (signo de Gottron) (fig. 1); telangiectasias peringuerales; grietas en los pulpejos, y eritema máculo extenso, atrófico, con telangiectasias (poiquilodérmico), sobre la cara externa de los brazos y el dorso del tronco, en distribución de chal, sobre la región esternal y en la zona del escote.

La exploración neurológica evidenció una disminución de la fuerza a la flexión del cuello y del deltoides, más llamativo en el miembro derecho. También presentaba debilidad bilateral de los extensores de los dedos de grado IV, y de los antebrazos. La fuerza estaba conservada en miembros inferiores.



Figura 1. Signo de Gottron.

Los reflejos osteotendinosos eran bilaterales y simétricos. No existía trastorno sensorial ni de la coordinación o el equilibrio. Se practicó electromiografía con el resultado de un patrón miopático.

La exploración ginecológica mostró una masa pelviana, dura, fija, en el hipogastrio y la fosa ilíaca izquierda. En el tacto rectal se detectó una masa dura que protrusión en el saco de Douglas, de unos 10 cm de diámetro, no movilizable.

En la analítica destacaban una elevación de la LDH de hasta 800 U/ml y un CA-125 de 48,55 U/ml. La mamografía fue normal. En la ecografía pelviana y en la tomografía axial computarizada (TAC) abdominopelviana se observaba una masa sólidoquística de 8 cm, compatible con un tumor de ovario. Además se visualizaban masas de 4 cm peritoneales compatibles con metástasis. Se llevó a cabo una biopsia de tríceps derecho, con el diagnóstico anatomoabiológico de dermatomiositis. El diagnóstico fue de probable dermatomiositis paraneoplásica asociada a tumor de ovario no filiado.

Se instauró tratamiento con 10 mg de prednisona (4 comprimidos al día). Se practicó una laparatomía exploradora en la que se visualizó un ovario izquierdo tumoral abollonado, de unos 8 cm (fig. 2), enclavado en el saco de Douglas y adherido al rectosigma, así como una tumoración de unos 4 cm de diámetro en el epiplón mayor. No había siembras miliares ni afección tumoral en otra zona de la cavidad abdominal. Se resecó la tumoración epiploica que, intraoperatoriamente, se informó que era positiva para carcinoma; en el mismo acto se



Figura 2. Carcinoma epitelial de ovario izquierdo (pieza quirúrgica).

practicó histerectomía total con doble anexectomía más omentectomía y apendicectomía. El informe definitivo de la pieza quirúrgica fue de tumor epitelial maligno poco diferenciado de ovario izquierdo, que alcanzaba la cápsula e infiltraba el meso ovárico y ambas trompas. El apéndice epiploico también estaba infiltrado y se encontraron múltiples metástasis ganglionares en el epiplón. Con el diagnóstico de carcinoma epitelial de ovario poco diferenciado en estadio III-C, se programó la administración de 6 ciclos de quimioterapia de taxol y cisplatino.

DISCUSIÓN

Se han publicado muchos estudios en que se ha tratado de verificar la relación existente entre la DM y el cáncer³. En 1916, Sterz comunicó por primera vez dicha asociación, al describir a un paciente con lesiones cutáneas en los párpados, debilidad muscular proximal y biopsia muscular compatible con DM, que presentaba un carcinoma gástrico. En 1953, Benzenecny⁴ sugirió una clara relación entre los 2 procesos, pero fue a partir de 1975, tras la publicación de los criterios sugeridos por Bohan y Peter² para definir la DM, cuando por fin se estableció la asociación entre la DM y el cáncer.

El riesgo relativo para el desarrollo de neoplasias en pacientes con miopatías inflamatorias se ha esti-

mado de 2,4 para los varones y de 3,4 para las mujeres⁵. Sin embargo, desde un punto de vista estadístico hay una clara controversia, ya que la relación entre ambos procesos oscila entre un 6 y un 60%, según los distintos autores⁶ (tabla 2).

En cualquier caso, lo que sí parece evidente es que el riesgo de cáncer está aumentado en la dermatomiositis, con independencia de ese amplio margen estadístico. Se podría intentar encontrar una explicación biológica a dicha asociación en las anormalidades en la inmunidad celular que caracterizan a los 2 procesos⁷.

El proceso maligno puede ser de cualquier tipo celular y aparecer en cualquier localización, sin ser ninguna de ellas inequívocamente predominante. Sin embargo, en las mujeres con DM, las neoplasias ginecológicas y, particularmente, el carcinoma de ovario, parecen ser las más comunes, con un riesgo de 16,7 en los 5 años posteriores al diagnóstico⁸⁻¹⁰. Así, probablemente el tumor de ovario sea la neoplasia más frecuentemente asociada con la DM en la mujer¹¹⁻¹³.

Los factores que indican peor pronóstico en los procesos neoplásicos relacionados con DM son: edad avanzada, sexo femenino y disfagia^{14,15}. En nuestro caso se trataba de una paciente de 80 años de edad y cuando se estableció el diagnóstico, el cáncer estaba en estadio avanzado.

Tabla 2 Incidencia de neoplasias en dermatomiositis

Autor/es (año)	Pacientes con cáncer/total de casos	Porcentaje
Bohan (1977)	8/60	13
Callen (1980)	7/29	25
Vesterager (1980)	9/18	50
Mola (1980)	2/20	11,7
Holden (1982)	4/24	16,6
Henriksson y Sandstedt (1982)	3/50	6
Hoffman (1983)	1/12	8
Goh y Rajan (1983)	6/10	60
Tymms y Webb (1985)	7/36	19
Ben-Bassat (1985)	10/39	26
Baron y Small (1985)	5/11	45
Lakhanpal (1986)	11/50	22
Callen (1986)	10/26	38
Cox (1990)	23/53	43

El proceso neoplásico suele comenzar tras un intervalo de entre 3 meses y 6 años tras el diagnóstico de DM, con una media de 2 años y medio. No hay tiempo límite para definir la asociación entre la dermatomiositis y el cáncer. Algunos autores han sugerido 5 años; sin embargo, esto no se ha comprobado; de hecho, otros autores han observado la aparición de una neoplasia hasta 23 años después del diagnóstico de dermatomiositis⁸. En el caso que se presenta, el diagnóstico de DM y cáncer de ovario se realizó de forma simultánea.

De lo anterior se deduce que las mujeres en las que se diagnostica DM deben ser evaluadas ginecológicamente de forma exhaustiva, sobre todo aquellas de más de 40 años, ya que presentan una mayor predisposición a la aparición de la enfermedad maligna^{1,12}. En un estudio realizado por Morden et al¹⁶ se observó la alta incidencia de DM y carcinoma epitelial de ovario en estadio avanzado en relación con la población general femenina; esto demuestra la importancia de un examen ginecológico para la detección del cáncer de ovario en etapas tempranas¹⁰⁻¹².

Además de la exploración ginecológica y la ecografía vaginal, puede ser útil para aumentar la tasa de detección de neoplasias, la determinación de CA-125¹⁷⁻¹⁹. En los casos publicados, parece

que esta determinación mantiene en el grupo de pacientes con cáncer de ovario asociado a DM la misma eficacia diagnóstica que en la población general.

Dado el riesgo asociado, algunos autores plantean incluso la posibilidad de practicar histerectomía más doble anexectomía de forma preventiva ante el diagnóstico de DM en mujeres posmenopáusicas⁵.

Refiriéndonos al caso que se presenta, la paciente comenzó con síntomas y signos de DM, sin ningún síntoma ginecológico, y en el examen ginecológico fue cuando se detectó el carcinoma de ovario en estadio avanzado.

En ocasiones, un tumor de ovario, no diagnosticado en la primera valoración inicial, es descubierto al reevaluar a una paciente que presenta una progresión de la DM^{11,14}. Este hecho podría traducir la existencia de una evolución paralela de ambos procesos, basada en una alteración común en la inmunidad celular.

Asimismo, se ha observado una mejoría de los signos y los síntomas de la dermatomiositis durante el tratamiento quimioterápico del cáncer de ovario^{20,21}. En nuestro caso, la paciente, tras el tercer ciclo de taxol y cisplatino con remisión completa, presenta una evolución favorable de la enfermedad cutánea.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kovacs SO, Kovacs SC. Dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1998;39:899-920.
2. Bohan A, Peter JB. Polymyositis and dermatomyositis (two parts). *N Engl J Med* 1975;292:344-7, 403-7.
3. Sigureirsson B, Lindelof B, Edhag O, Allander E. Risk of cancer in patients with dermatomyositis or polymyositis. *N England J Med* 1992;325:363-7.
4. Benzençny R. Dermatomyositis. *Arch Dermatol Syphiol* 1935;171:242-8.
5. Agmon-Levin N, Ergas, Sthoger Z. Dermatomyositis and ovarian cancer. Is preventive treatment needed? *IMAJ* 2002;4:894.
6. De Pablo P, Ruiz L. Dermatomiositis y carcinoma de próstata. *Actas Dermo-Sifiliogr* 1992;83:86-8.
7. Bernard P, Bonnetblanc JM. Dermatomyositis and malignancy. *J Invest Dermatol* 1993;100:S128-32
8. Medrano G, Meléndez C, Moctezuma JF, Vazques J. Dermatomyositis asociada a adenocarcinoma de vesícula biliar. *Rev Mex Reumat* 2001;16:377-80.
9. Callen JP. The value of malignancy evaluation in patients with dermatomyositis. *J Am Acad Dermatol* 1982;6:253-9.
10. Whitmore SE, Rosenshein NB, Provost TT. Ovarian cancer in patients with dermatomyositis. *Medicine* 1994;73:153-60
11. Gómez R, Oyarzun E. Ovarian cancer and dermatomyositis. A clinical case. *Rev Med Chil* 1992;120:1149-52.
12. Proudhon JF, Palaric JC. The association of dermatopolymyositis and cancer of the ovary. *J Gynecol Obstet Bol Reprod (Paris)* 1993;22:379-82.
13. Cherin P, Piette JC. Dermatomyositis and ovarian cancer: a report of 7 cases and literature review. *J Rheumatol* 1993;20: 1897-9.
14. Svelvaag E, Thune P. Dermatomyositis and cancer. A retrospective study. *Tidsskr Nor Laegeforen* 1994;114:2378-80.
15. Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet* 2000;355:53-7.
16. Mordel N. Concurrence of ovarian cancer and dermatomyositis. A report of two cases and literature review. *J Reprod Med* 1988;33:649-55.
17. Whitmore SE, Anhalt GJ, Provost TT, Zacur HA, Hamper UM, Helzlsover KJ, et al. Serum Ca125 screening for ovarian cancer in patients with dermatomyositis. *Gynecol Oncol* 1997;65: 241-4.
18. Callen JP. Dermatomyositis. *Lancet* 2000;355:53-7.
19. Azar J, Cosnes A, Moutereau S, Revuz J, Roujeau JC. Intérêt du dosages des marqueurs tumoraux dans l'évaluation initiale des dermatomyositis. *Ann Dermatol Venereol* 2000;127:1-74.
20. Nakanishi K. Dermatomyositis as a presenting symptom of ovarian cancer. *Obstet Gynecol* 1999;94:836-8.
21. Callen JP. Dermatomyositis and female malignancy. *J Surg Oncol* 1986;32:121-4.