

Polimiositis como síndrome paraneoplásico: reporte de un caso

Dr. Gabriel Miranda Nava,*
Dr. Humberto Carrasco Vargas,** Lemaent Ena Díaz García***

*Neurólogo Adscrito al Servicio de Neurología del Hospital Militar Regional de Puebla. Médico Especialista del Centro Estatal de Salud Mental.
** Médico Neurólogo subespecialista en trastornos del movimiento y Jefe del Servicio de Neurología del Hospital Central Militar, Ciudad de México.
*** Médico Interno del Hospital Militar Regional de Puebla.

RESUMEN

Introducción. La polimiositis como síndrome paraneoplásico es un trastorno caracterizado por la inflamación y necrosis de fibras musculares, asociado en ocasiones a afectación cutánea (dermatomiositis). La polimiositis puede preceder en años al cáncer, considerándose a estos pacientes una población de riesgo, principalmente mujeres. Aproximadamente 9% de estos pacientes desarrollan neoplasias. En 15-20% de los enfermos con el diagnóstico de polimiositis se detectan procesos malignos, siendo los más frecuentes el cáncer de mama, pulmón, ovario, estómago y linfoma no Hodgkin.

Reporte de caso. Paciente femenina de 40 años de edad quien es diagnosticada con cáncer de mama izquierda, tratada con mastectomía radical y radioterapia en marzo del 2005; inicia su cuadro clínico en agosto de ese mismo año debutando con adormecimiento de las extremidades inferiores, posteriormente de las extremidades superiores, de predominio distal. Es revisada por el Servicio de Neurología quien determina la debilidad de miembros inferiores a través de la exploración; se toman enzimas musculares y éstas se encuentran altas (CK 7800, LDH 2880) decidiéndose realizar una biopsia de músculo datos compatibles con polimiositis.

Conclusiones. Los síndromes paraneoplásicos son un conjunto de síntomas causados no por el tumor en sí, sino por los productos derivados del cáncer. Algunas de las sustancias que un tumor puede producir son hormonas, citocinas y varias proteínas. Estos productos afectan los órganos o tejidos por sus efectos químicos, de ahí el término paraneoplásico y en el caso de la paciente que presentamos se pudo abordar de manera adecuada debido a una buena semiología y exploración neurológica detallada.

Palabras clave: Polimiositis, dermatomiositis, paraneoplásico, citocinas, mastectomía, biopsia de músculo.

Polymyositis as a paraneoplastic syndrome: case report

ABSTRACT

Introduction. As a paraneoplastic syndrome, the polymyositis is a disorder characterized by inflammation and necrosis of the muscle fibers, occasionally associated to skin affection (dermatomyositis). The polymyositis can precede cancer by years, this is the reason these patients are considered as risk population, mainly women. Approximately 9% of these patients will develop cancer. Malign process is detected in 15-20% of the patients with polymyositis diagnostic; the most frequent are breast cancer, lung cancer, ovary cancer, stomach cancer and no Hodgkin lymphoma. This disease goes with progressive proximal and symmetric muscle weakness with elevation of the muscular enzymes and a typical electromyographic pattern. The course can be oscillated and the treatment is to attack the base tumor and the simultaneous administration of corticosteroids.

Case report. Female patient 40 years old who is diagnosed with left breast cancer has dealings with radical mastectomy and radiotherapy in march 2005; begins clinic symptoms on august of same year makes one debut with inferior extremities drowsiness, then superior extremities, with predominance was examined by neurology service who determined the superior extremities weakness by exploration, taken muscular enzymes and then find high (CK 7800, LDH 2880) decided to make a muscle biopsy, reported compatibility with polymyositis.

Conclusions. The paraneoplastic syndromes are a group of symptoms does not caused by the tumor but of cancer's products. Some tumour's substances produced by the cancer are hormones, cytokines and different proteins. These products have effects over the different organs and tissues by chemical effects, with the result the paraneoplastic term. In the patient's case presented in this article can adapt by the excellent approach and specific neurological exploration.

Key words: Dermatomyositis, paraneoplastic, cytokines, mastectomy, muscle biopsy.

INTRODUCCIÓN

La polimiositis como síndrome paraneoplásico es un trastorno caracterizado por la inflamación y necrosis de fibras musculares, asociado en ocasiones a afectación cutánea (dermatomiositis). La polimiositis puede preceder en años al cáncer, considerándose a estos pacientes una población de riesgo, principalmente mujeres. Aproximadamente 9% de estos pacientes desarrollan neoplasias. En 15-20% de los enfermos con el diagnóstico de polimiositis se detectan procesos malignos, siendo los más frecuentes el cáncer de mama, pulmón, ovario, estómago y linfoma no Hodgkin. Cursa con debilidad muscular progresiva, proximal, simétrica con aumento de las enzimas musculares y patrón electromiográfico típico. El curso puede ser oscilante y el tratamiento es atacar directamente el tumor de base y la administración conjunta de corticoides.¹

REPORTE DE CASO

Paciente femenina de 40 años de edad quien es diagnosticada con cáncer de mama izquierda, trata- da con mastectomía radical y radioterapia en marzo

del 2005; inicia su cuadro clínico en agosto de ese mismo año debutando con adormecimiento de las extremidades inferiores, posteriormente de las extremidades superiores, de predominio distal. Es revisada por el Servicio de Neurología quien determina la debilidad de miembros inferiores a través de la exploración; se toman enzimas musculares y éstas se encuentran altas (CK 7,800, LDH 2,880) y se decide realizar una biopsia de músculo encontrándose datos compatibles con polimiositis. Iniciando su tratamiento primero con base en corticoides y últimamente se encama para ciclos de quimioterapia con methotrexate y mesna, teniendo una buena evolución clínica (*Figuras 1 y 2*).

ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

El músculo que sea biopsiado debe tener una debilidad moderada y no atrofia (sólo se vería fibrosis) ni haber sido sitio reciente de inyección de medicamento o de la EMG. En general se realiza la toma de biopsia de los músculos cuádriceps, el deltoides o el bíceps. La biopsia muestra un infiltrado inflamatorio focal o difuso de linfocitos y macrófagos que rodean las fibras musculares y los pequeños vasos



Figura 1. Aspecto externo de polimiositis-dermatomiositis.



Figura 2. Eritema facial y edema periorbitario.

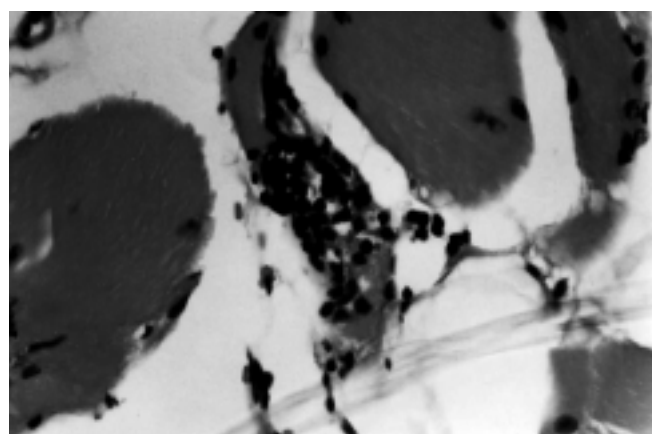
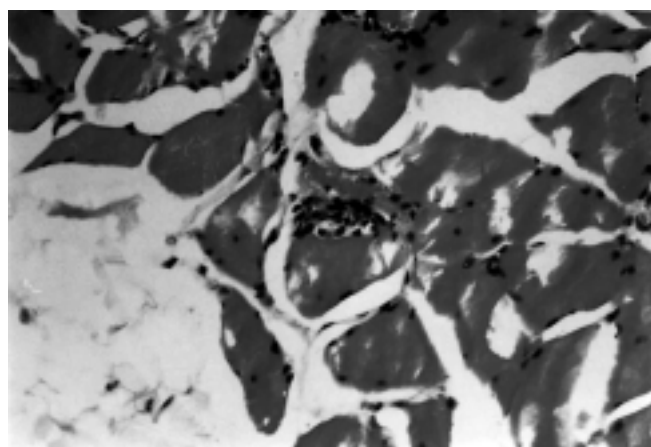


Figura 3. Corte histopatológico de músculo con infiltrado leucocitario alrededor del sarcolema.

sanguíneos. Las células musculares tienen rasgos de degeneración y de regeneración, tamaños variables de las fibras, necrosis de fibra, atrofia perifascicular. Estos hallazgos son focales y hay veces que no aparezcan los sitios dañados en la muestra (*Figura 3*).

DISCUSIÓN

Los enfermos con polimiositis (PM) se presentan frecuentemente con fiebre, mialgias, debilidad muscular proximal y, si los síntomas han ocurrido por algunos meses, hay evidencias al examen físico de atrofia muscular, debilidad motora y de pérdida de la función muscular.

Algunas veces la PM se presenta como una enfermedad aguda y parece un cuadro gripal o viral con dolores musculares al moverse y gran elevación de las enzimas musculares creatina kinasa (CPK) sérica o de los niveles de aldolasa. El enfermo refiere dolor a la palpación de los músculos o con los más leves movimientos.

Se llama dermatomiositis (DM) si junto con la debilidad muscular aparece compromiso cutáneo que se caracteriza por un exantema visible de color de heliotropo (violeta, lila) alrededor de los ojos, en los párpados superiores y en la frente y también sobre los nudillos de las manos o en el dorso de los pies. Los enfermos con polimiositis se presentan frecuentemente con fiebre, mialgias, debilidad muscular proximal y, si los síntomas han ocurrido por algunos meses, hay evidencias al examen físico de atrofia muscular, debilidad motora y de pérdida de la función muscular.

Existe una relación no bien precisada entre neoplasias y dermatomiositis-polimiositis (< de 10%) que tiene comienzo brusco de exantema y luego aparece un carcinoma de mama, pulmón o de ovario. Así el diagnóstico diferencial se hace con síndromes paraneoplásicos y es conveniente realizar una pesquisa de neoplasia en pacientes con polimiositis-dermatomiositis. Habitualmente basta un buen examen físico general y ginecológico, radiografía de tórax, mamografía y ecografía ginecológica.

El diagnóstico diferencial de las miopatías inflamatorias incluye las enfermedades neuromuscula-

res, endocrinas como el hipotiroidismo y el hipertiroidismo que pueden presentarse como trastornos de la potencia muscular y elevar la CPK; trastornos de electrolitos como hipokalemia, hipomagnesemia, hiper o hipocalcemia; miopatías metabólicas; miopatías tóxicas como miopatías por alcohol, cocaína, corticoides, colchicina y otras drogas; miopatías por parásitos como la triquina, toxoplasma y otros; polimialgia reumática, vasculitis y síndrome paraneoplásico; miositis por cuerpos de inclusión, que es otro tipo de miopatía inflamatoria, que cursa de manera progresiva e indolente. Ocurre en ancianos. Hay debilidad muscular proximal o distal. La CPK se eleva. El diagnóstico se hace por la biopsia muscular que muestra múltiples vacuolas, inclusiones eosinofílicas y leves infiltrados inflamatorios en el endomisio. En la microscopia electrónica se observan filamentos microtubulares en las inclusiones citoplasmáticas o intracelulares. Es importante distinguir a este grupo de enfermos de los que verdaderamente presentan polimiositis-dermatomiositis porque son refractarios a tratamiento con esteroides o inmunosupresor.^{2,3}

CONCLUSIONES

Los síndromes paraneoplásicos son un conjunto de síntomas causados no por el tumor en sí, sino por los productos derivados del cáncer. Algunas de las sustancias que un tumor puede producir son hormonas, citocinas y varias proteínas. Estos productos afectan los órganos o tejidos por sus efectos químicos, de ahí el término paraneoplásico y en el caso de la paciente que presentamos se pudo abordar de manera adecuada debido a una buena semiología y exploración neurológica detallada.

REFERENCIAS

1. DiMauro S, Schon EA. Mitochondrial DNA and diseases of the nervous system: the spectrum. *Neuroscientist* 1998; 4: 53-63.
2. Hirano M, Vu TH. Defects of intergenomic communication: where do we stand? *Brain Pathol* 2000; 10: 431-41.
3. Schon EA. Mitochondrial genetics and disease. *Trends Biochem Sci* 2000; 25: 555-60.

Recibido: Octubre 27, 2007.
Aceptado: Diciembre 18, 2007.