



■ Caso clínico

# Disfagia orofaríngea como primera manifestación de dermatopolimiositis asociada a cáncer de colon

Espinoza-Cobos JC,<sup>1</sup> Pérez-Figueroa J,<sup>2</sup> Zúñiga-Ahuet G,<sup>3</sup> Dorantes MA,<sup>2</sup> Grube-Pagola P,<sup>4</sup> Ruíz-Juárez I,<sup>4</sup> Remes-Troche JM.<sup>5</sup>

- 1 Universidad Autónoma de Ciudad Juárez, Chihuahua.
- 2 Millenium Medical Center, Boca del Río, Veracruz.
- 3 CDZA. Centro Dermatológico, Boca del Río, Veracruz.
- 4 Laboratorio de Anatomía Patológica, Veracruz, Veracruz.
- 5 Laboratorio de Fisiología Digestiva y Motilidad Gastrointestinal, Instituto de Investigaciones Médico-Biológicas, Universidad Veracruzana, Veracruz, Ver.

Recibido el 9 de agosto de 2010; aceptado el 21 de septiembre de 2010.

■ Resumen

La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria de origen idiopático asociada a manifestaciones cutáneas características. Entre 15% a 20% de los pacientes presentan disfagia; ésta se asocia con deficiencias nutricionales, predisposición a neumonía por aspiración, disminución en la calidad de vida y un mal pronóstico. Existe una asociación bien reconocida entre DM y neoplasias malignas, tales como cáncer de ovario, mama, pulmón, y colon. Presentamos el caso de un hombre de 85 años de edad con DM asociada a adenocarcinoma de colon, con disfagia como primera manifestación clínica, a la que luego se agregó debilidad muscular proximal y las

**Palabras clave:**  
Disfagia orofaríngea, dermatomiositis, cáncer de colon, miopatía, México.

■ Abstract

*Dermatomyositis (DM) is an idiopathic inflammatory myopathy associated with characteristic skin manifestations. In 15-20% of patients present with dysphagia, it is associated with nutritional deficiency, predisposition to aspiration pneumonia, decreased quality of life and a poor prognosis. There is a well-recognized association between DM and malignancies, including ovarian, breast, lung, and colon cancer. We report a case of a male patient aged 85 with DM associated with colon adenocarcinoma; progressive dysphagia was the first manifestation, and subsequently proximal muscle weakness and typical skin lesions were present. Given the clinical suspicion of DM as a*

**Key words:**  
Oropharyngeal dysphagia, dermatomyositis, colon cancer, myopathy, Mexico.

lesiones cutáneas características. Ante la sospecha clínica de DM como síndrome paraneoplásico se determinaron niveles de marcadores tumorales, encontrándose elevado el antígeno carcinoembrionario, posteriormente la colonoscopia y el estudio histopatológico confirmaron la presencia de adenocarcinoma de colon.

*paraneoplastic syndrome, tumor markers were order and a high carcinoembryonic antigen was found. A colonoscopy study and histopathologic examination revealed the presence of adenocarcinoma of the colon.*

## ■ Introducción

La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria de origen idiopático asociada a manifestaciones cutáneas características. La astenia y debilidad muscular proximal y simétrica progresiva son las principales características clínicas.<sup>1,2</sup> Las manifestaciones cutáneas patognomónicas se presentan como una erupción descamativa eritematosa o violácea que compromete las áreas expuestas a la luz de la cara, la "V" del cuello, los párpados superiores (eritema en heliotropo o signo de Gottron), con edema peri-orbitario o sin él, las superficie extensoras de los miembros superiores, así como lesiones papulares violáceas en las zonas dorso laterales de las articulaciones interfalángicas y metacarpofalángicas (pápulas de Gottron). Se pueden presentar telangiectasias periungueales con infartos de los pliegues ungueales o sin ellos.<sup>3</sup>

La DM se presenta con disfagia en una proporción de 15% a 20% de los pacientes, debido a una afección de la musculatura estriada de la faringe y el tercio proximal del esófago. Esta puede presentarse de manera aislada o preceder a la debilidad muscular de las extremidades.<sup>4</sup> Cuando se presenta, se asocia con déficit nutricionales, predisposición a neumonía por aspiración (que constituye una de las mayores causas de muerte), disminución en la calidad de vida y mal pronóstico.<sup>4,5</sup>

Horowitz y colaboradores<sup>6</sup> señalaron una alta incidencia de disfunción motora gástrica y esofágica particularmente en DM, sugiriendo que el músculo liso también se afecta; esto lleva a peristalsis inefectiva y manifestaciones clínicas como reflujos gastroesofágico, gastroparesia y estreñimiento.

Es evidente la asociación de DM con diversas neoplasias, descrita por primera vez por Sterz en 1916 y corroborado en estudios de cohortes comparadas con la población general.<sup>7,8</sup> Esta miopatía se ha reconocido como un síndrome paraneoplásico potencial relacionado con cáncer en 15% a 34% de los casos, se observa después de los 40 años de edad y es predominante en los varones.<sup>2,3,8</sup> Se han propuesto varios mecanismos para explicar la relación patogénica entre DM y cáncer, tales como la existencia de un factor ambiental común que desencadena ambos padecimientos, miopatía y neoplasia como resultado de un trastorno en la inmunidad del huésped y mediadores bioactivos o mitotoxinas de origen tumoral que causen inflamación del músculo y la piel.<sup>7,9</sup>

Presentamos el caso de un hombre de 85 años de edad con DM como síndrome paraneoplásico de un adenocarcinoma de colon, cuya primera manifestación clínica fue la disfagia orofaríngea.

## ■ Presentación del caso clínico

Hombre de 85 años de edad, sin antecedentes relevantes. Inició su cuadro tres meses previos a su internamiento cuando refirió dificultad progresiva para la deglución desde el inicio alimentos sólidos y líquidos, que se acompañó de regurgitación nasal, tos, sensación de ahogo y odinofagia. En su inicio se atribuyó cuadro a infección de vías respiratorias superiores para lo cual inició tratamiento con antibióticos y antiinflamatorios sin mejoría. Un mes después se agregó debilidad muscular en cintura escapulohumeral y pérdida de peso de 6 kg. Se realizó tele de tórax y tomografía computarizada

con ventana pulmonar sin evidenciar ninguna alteración. Se inició dieta hipercalórica e inhibidores de la bomba de protones. En el mes siguiente la debilidad muscular se acentuó y el paciente refirió incapacidad para la deambulación y pérdida de peso de 4 kg, por lo que fue referido a nuestra institución.

A la exploración física llamó la atención de eritema periorbitario violáceo con edema de párpados bilateral (párpados en heliotropo, **Figura 1A**) y la presencia de pápulas violáceas en zonas dorso-laterales de las articulaciones interfalángicas (pápulas de Gottron) y eritema periungueal (**Figura 1B**). Los exámenes de laboratorio revelaron hemoglobina de 10.9 g/dL (rango 12-13 g/dL), velocidad de sedimentación globular (VSG) de 58 mm/h (rango 0-15 mm/h), albúmina de 2.5 g/dL (rango 3.5-4.5 g/dL), creatinifosfoquinasa (CPK) de 3798 UI/L (rango 30-225 UI/L), deshidrogenasa láctica (DHL) 723 UI/L (rango 100-220) y miglobina sérica de 437 ng/mL (rango 0-65 ng/mL). Los anticuerpos antinucleares, anti-Jo-1 y anti ribonucleoproteínas (RNP) fueron negativos.

Se realizó manometría esofágica con catéter de estado sólido que demostró la presencia de esfínter esofágico superior hipotenso (presión basal promedio de 23 mmHg), relajación incompleta del esfínter (porcentaje de relajación del 58%) e incoordinación faringo-esofágica (**Figura 2**). Con dichos hallazgos se diagnosticó una miopatía inflamatoria clasificada como dermatopolimiositis. Se inició tratamiento con bolos de metilprednisolona, antibióticos profilácticos (cefuroxima) y soporte nutricional enteral. Ante la sospecha clínica de que la dermatopolimiositis fuera un síndrome paraneoplásico, se midieron marcadores tumorales: alfafetoproteína (AFP) de 3.5 ng/mL (normal < 10 ng/mL), CA 19-9 de 5.7 ng/mL (normal < 35 ng/mL) y antígeno carcinoembrionario (ACE) de 15.3 ng/mL (normal no fumador < 5 ng/mL). Debido a la elevación del ACE se realizó endoscopia del tracto digestivo superior encontrando sólo la presencia de candidiasis esofágica grado I de la clasificación de Kodsi; sin embargo, la colonoscopia demostró la presencia de una lesión de aspecto infiltrante, a 15 o 20 cm de la margen anal, exofítica, friable que ocluía aproximadamente 60% de la luz del sigmoides (**Figura 3**). Se tomaron biopsias que demostraron la presencia de un adenocarcinoma moderadamente diferenciado. Diez días después de su internamiento y con mejoría de su estado nutricional (albúmina 3.4

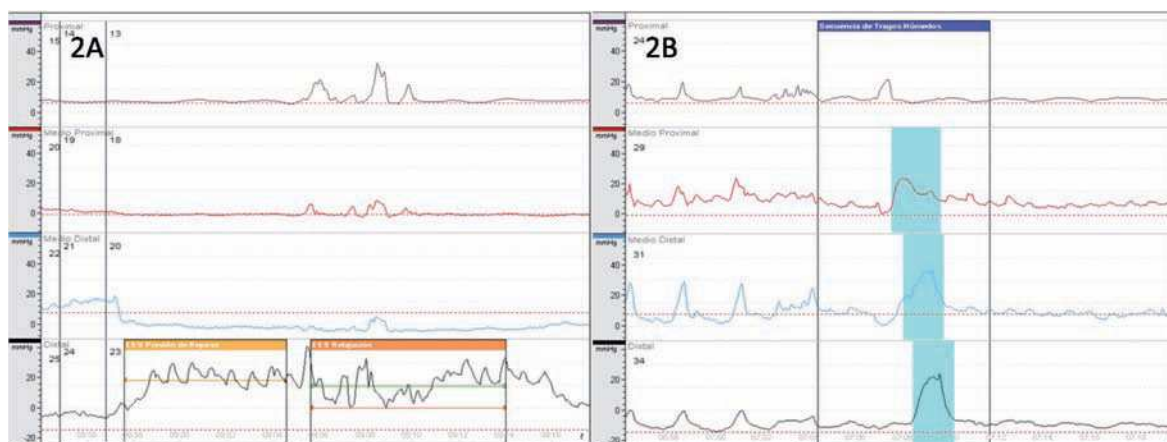
■ **Figura 1 A.** Eritema periorbitario bilateral, violáceo con edema de párpados (párpados en heliotropo) característicos de la dermatopolimiositis. **B.** Presencia de pápulas violáceas en zonas dorso-laterales de las articulaciones interfalángicas (pápulas de Gottron) y eritema periungueal.



g/dL), se realizó laparotomía exploradora en la que se detectó la lesión neoplásica en sigmoides. Se realizó colectomía subtotal con colostomía en asa y linfadenectomía locoregional sin complicaciones en el postoperatorio. Macroscópicamente se observó una neoplasia infiltrante hacia la serosa (**Figura 4A y B**) y los hallazgos histopatológicos corroboraron el adenocarcinoma moderadamente diferenciado de tipo intestinal (**Figura 4C**). Se encontraron cinco de cinco ganglios positivos.

En el octavo día del postoperatorio el paciente presentó desaturación pulmonar y dificultad respiratoria aguda diagnosticándose una hemorragia pulmonar, por lo que se iniciaron bolos de prednisolona. En el día 14 del postoperatorio se diagnosticó neumonía de focos múltiples, falleciendo el día 18 de su internamiento.

■ **Figura 2.** Manometría esofágica con catéter de estado sólido. A. Trazos manométricos durante deglución sólida, en los primeros tres canales se observa presión en faringe e hipofaringe la cual es baja (25 mmHg) e incoordinada. En el último canal se observa medición de presión basal, demostrando esfínter superior hipotenso (promedio 23 mmHg) y relajación incompleta de este (% de relajación de 58%). B. En esta imagen, los cuatro sensores en el cuerpo esofágico demuestran ondas peristálticas progresivas, pero hipotensas (< 30 mmHg).



## ■ Discusión

La dermatomiositis es una miopatía inflamatoria idiopática con manifestaciones cutáneas características. Se ha señalado una incidencia de cinco a 10 casos por 100 000 habitantes; afecta más frecuentemente a las mujeres en proporción 2:1, con dos picos de incidencia: en la infancia y en la quinta década de la vida.<sup>1,6</sup>

La disfagia ocurre en 10% a 73% de los pacientes con una miopatía inflamatoria. El músculo esquelético activador de la fase orofaríngea de la deglución, está claramente afectado, llevando a un incremento en la incidencia de neumonías por aspiración, lo que aunado a déficit nutricional, hace al pronóstico malo, constituyendo una de las mayores causas de muerte.<sup>4,6</sup>

Una amplia variedad de cánceres han sido informados en pacientes con DM. La asociación entre neoplasias y la DM ha revelado que el riesgo de cáncer en DM es cinco a siete veces más alto que en la población general. El cáncer puede ser evidente antes, durante o después del diagnóstico de la miositis, con un pico de incidencia en un periodo de dos años antes o después del desarrollo de ésta.<sup>7-9</sup> En consideración con los subtipos histológicos de

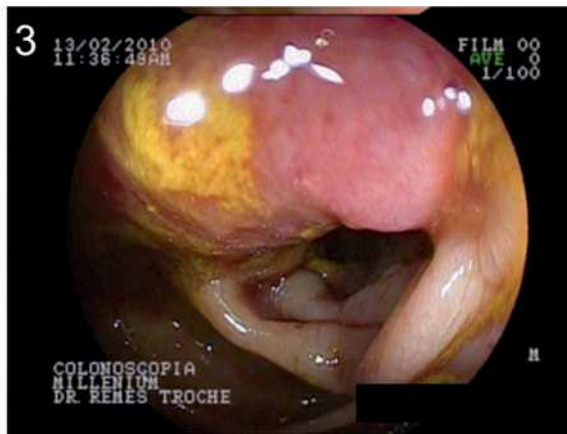
DM asociada con cáncer, Hill y colaboradores<sup>8,9</sup> reportaron que el adenocarcinoma fue el subtipo histológico más común.

La mayoría de los autores consideran a la DM como un síndrome paraneoplásico. Factores genéticos, inmunitarios, infecciosos y propios de la neoplasia han sido propuestos como mecanismos responsables de dicha asociación. Se recomienda el estudio para descartar neoplasias ocultas en todos los pacientes con DM; sin embargo, no existe consenso respecto a qué exámenes realizar y con qué frecuencia. En general, los expertos consideran que la evaluación debe comenzar con la historia clínica, un examen físico cuidadoso y una evaluación de laboratorio y gabinete estándar, como la que se solicitaría para el escrutinio de neoplasia en una persona de la misma edad, sexo y raza. Cualquier alteración encontrada debe evaluarse a profundidad. Algunos estudios han demostrado que los antígenos tumorales (antígeno carcinoembrionario, CA-125, CA 19-9 y PSA) son útiles como marcadores de miopatías asociadas a cáncer, tal y como ocurrió en este caso.<sup>2,7,9</sup>

En el presente caso, la DM se presentó de manera atípica, con disfagia orofaríngea como primer manifestación clínica, posteriormente agregándose



■ **Figura 3.** Lesión infiltrante, exofítica y friable, que ocluye 60% de la luz del sigmoides a una distancia de entre 15 cm a 20 cm de la margen anal, compatible con adenocarcinoma moderadamente diferenciado de colon.

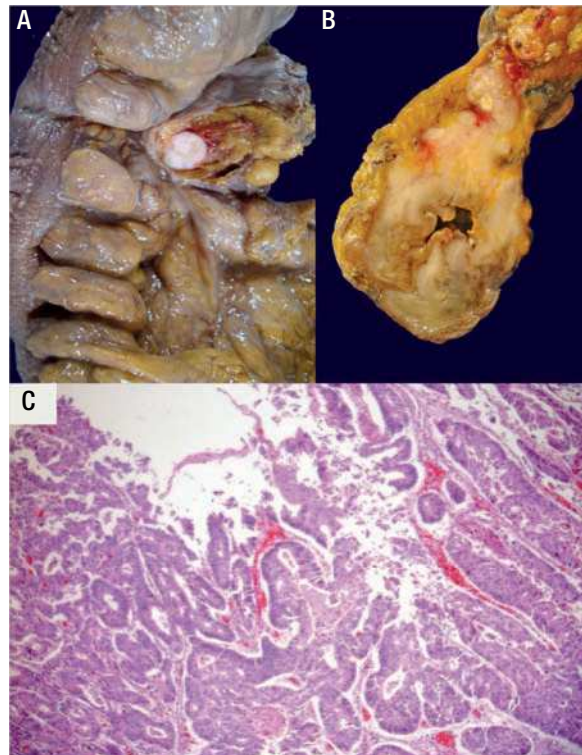


la debilidad muscular proximal progresiva y las manifestaciones cutáneas (párpados en heliotropo, pápulas de Gottron y eritema periungueal). Los hallazgos de la manometría esofágica determinaron la causa de la disfagia. El aumento de las enzimas sericas CPK y LDH, la mioglobina sérica y de la VSG revelaron una lesión muscular y aunada a la marcada debilidad muscular y los signos cutáneos patognomónicos, todas señaladas como características diagnósticas según los criterios propuestos por Bohan y Peter,<sup>1,8</sup> se estableció el diagnóstico de dermatomiositis.

Debido a la frecuente asociación de DM con neoplasias -15% a 32% según informes recientes-<sup>8</sup> la búsqueda de una neoplasia oculta fue obligada para descartar la sospecha clínica de DM como síndrome paraneoplásico; para esto se determinaron niveles de marcadores tumorales, encontrándose elevado el ACE, lo que llevó a la búsqueda de una neoplasia del tracto digestivo, tras lo cual la colonoscopia y el estudio histopatológico determinaron la presencia de adenocarcinoma de colon. En este caso, debido a la relación temporal de ambos padecimientos, la DM constituye un síndrome paraneoplásico, detectándose el adenocarcinoma de colon después del inicio de la miositis.

Es raro encontrar disfagia orofaríngea en DM, y cuando se presenta, el pronóstico es malo ya que

■ **Figura 4 A.** En la superficie externa se identifica una zona de estenosis, en el tejido adiposo mesocolónico hay un ganglio linfático con metástasis tumoral. **B.** La lesión neoplasia es infiltrante, abarca 85% de la circunferencia e infiltra hasta la serosa. **C.** La neoplasia crece formando estructuras glandulares de formas irregulares adosadas entre sí; infiltran hasta la serosa, produciendo reacción desmoplásica estromal.



se asocia con un 31% de mortalidad a un año.<sup>6</sup> Una variedad de tratamientos médicos, de rehabilitación e intervencionales son utilizados para tratar la disfagia asociada a la miopatía inflamatoria. El tratamiento médico se enfatiza en el control del proceso de la enfermedad mientras que la rehabilitación se centra en técnicas de compensación para tragar, ejercicios y modificación de la dieta. Las medidas intervencionistas incluyen: dilatación esofágica o cricofaríngea, miotomía cricofaríngea e inyecciones de toxina botulínica del esfínter esofágico superior.<sup>4-6</sup> El manejo con glucocorticoides, antibióticos profilácticos y soporte nutricio enteral fue el esquema utilizado como primera línea ante el diagnóstico de la DM con esta presentación clínica. Sin embargo, la DM asociada con cáncer es

generalmente más resistente a corticoesteroides y terapias citotóxicas comparado con miositis idiopáticas<sup>9</sup> y en conjunto con la edad avanzada del paciente, el tratamiento retrasado, la marcada pérdida de peso en un corto lapso de tiempo y el pobre estado nutricional atribuidos a la disfagia y la neoplasia subyacente, contribuyeron a que el pronóstico de este paciente fuera desfavorable.

En casos de dermatomiositis asociada con neoplasias, se ha señalado que el tratamiento antitumoral efectivo puede estar acompañado por la regresión de la inflamación y, controversialmente, puede empeorar con el progreso de la neoplasia,<sup>2,9</sup> por lo cual el manejo con colectomía fue empleado para la resolución de la neoplasia y como medida adjunta a la terapéutica empleada para la DM.

La evolución del paciente fue desfavorable debido a que presentaba los factores de riesgo antes mencionados, y entre estos, la disfagia tuvo como complicación una neumonía, por lo que a pesar del tratamiento recibido, condujo al paciente a la muerte. A pesar de que la DM es una entidad rara, su reconocimiento temprano y tratamiento son maneras importantes para disminuir la morbilidad

de complicaciones sistémicas. Además, su asociación con distintas neoplasias hacen de su diagnóstico particularmente importante.

### ■ Agradecimientos

A la Academia Mexicana de Ciencias y al programa "XX Verano de la Investigación Científica", que patrocinó la estancia del Dr. Espinoza Cobos.

### Referencias

1. Ruiz DA, Reyes MB. Dermatomiositis. Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica 2007;64: 53-55.
2. Zabaleta DP, Serrano A, Gerson R. Dermatomiositis asociada con cáncer gástrico como síndrome paraneoplásico. An Med Asoc Med Hosp ABC 2001;46:83-87.
3. Zapata ZK, Ramírez AF. Manifestaciones cutáneas de las neoplasias malignas. Rev Asoc Col Dermatol 2009;17:109-120.
4. Lemos ME, Santoro PP, Tavarez-Aguiar R, et al. Oropharyngeal dysphagia in dermatomyositis: case report and literature review. Braz J Otorhinolaryngol 2008;74:938-940.
5. Terry H, Brumfield K, Hoskin T, et al. Dysphagia in inflammatory myopathy: Clinical characteristics, treatment strategies, and outcome in 62 patients. Mayo Clin Proc 2007;82:441-447.
6. Joshi D, Mahmood R, Williams P, Kitchen P. Dysphagia secondary to dermatomyositis treated successfully with intravenous immunoglobulin: a case report. Int Arch Med 2008;1:12.
7. Andrade LO. Miopatías y relación con el cáncer. Reumatol Clin 2009;5:28-31.
8. Romero GW, Cifuentes MM. Dermatomiositis y neoplasias. Rev Chilena Dermatol 2009;25: 251-258.
9. Kim HI, Chung SH, Hwang JE, et al. Dermatomyositis associated with cancer of unknown primary site. J Korean Med Sci 2007;22:174-177.

### Nota del Editor:

En la Revista de Gastroenterología de México, Vol. 75, Núm. 3, julio-septiembre 2010, en el artículo **Dolor lumbar como manifestación de un tumor intra-abdominal desmoplásico de células pequeñas y redondas** dice: Camarero-Mulas C, Andrés García-Marín A, Sánchez-Rodríguez T, Vaquero-Rodríguez A, Fábregues-Olea A, Pino-Jiménez A, Turégano-Fuentes F., y debe decir: Camarero-Mulas C, García-Marín A, Sánchez-Rodríguez T, Vaquero-Rodríguez A, Fábregues-Olea A, Pino-Jiménez A, Turégano-Fuentes F.