



Amyopathic dermatomyositis as the first manifestation of ureter cancer

Dermatomiositis amiopática como primera manifestación de cáncer de uréter

Miriam Artés-Artés,¹ Florencio Manuel Marín-Martínez,¹ Emny Rochell Bobadilla-Romero,¹ Víctor Javier García-Porcel,¹ José David Jiménez-Parra,¹ Pablo Luís Guzmán-Martínez-Valls.¹

Abstract

Description of the clinical case: A 79-year-old man who consulted for an episode of facial angioedema without other symptoms. Upon physical examination, he presented erythema on the face and neck, peri-palpebral angioedema and erythematous macules on the back of the hands. A biopsy of a skin lesion compatible with Gottron papule was performed. A computed tomography urography was performed to rule out systemic disease, observing grade III left ureterohydronephrosis, possibly due to ureteral neoplasia. Extension study negative. Laparoscopic left nephroureterectomy and endovesical instillation of Mitomycin C were performed, with anatomopathological results of multifocal high grade papillary urothelial carcinoma. The patient presented a favorable postoperative evolution with improvement of dermal lesions, but 7 months later he developed multiple metastases and died.

Relevance: The association of dermatomyositis with neoplasms is well known, but few cases have been described with urological malignancy. Ureteral cancer with amyopathic dermatomyositis is extremely rare.

Clinical implications: It is important to perform cancer screening in patients with dermatomyositis in order to treat them and improve their prognosis.

Conclusion: Dermatomyositis is a rare paraneoplastic syndrome that is very infrequently associated with ureteral cancer. Cancer screening in these patients is very important to improve the prognosis. The surgical treatment of this tumor led to the disappearance of the skin changes.

Keywords:

Paraneoplastic syndrome, dermatomyositis, ureteral cancer

Autor para

correspondencia: :

*Miriam Artés Artés.
C/Avenida Príncipe de Asturias, nº 35, 1B.
30007, Murcia. España.
Correo electrónico:
miriam.artes.artes@gmail.com

Citación: Artés-Artés M., Marín-Martínez F. M., Bobadilla-Romero E. R, García-Porcel V. J., Jiménez-Parra J. D., Guzmán-Martínez-Valls P. L. *Dermatomiositis amiopática como primera manifestación de cáncer de uréter. Rev Mex Urol.* 2022;82(1):pp. 1-7

¹ Hospital General Universitario Reina Sofía, Murcia, España.

Recepción: 05 de enero de 2021

Aceptación: 29 de noviembre de 2021



Resumen

Descripción del caso clínico: Varón de 79 años, consultó por episodio de angioedema facial sin otra sintomatología. A la exploración física presentaba eritema en cara y cuello, angioedema peripalpebral y máculas eritematosas en el dorso de las manos. Se realizó biopsia de lesión cutánea compatible con pápula de Gottron y para descartar enfermedad sistémica urografía por tomografía computarizada observando ureterohidronefrosis izquierda grado III por posible neoplasia ureteral. Estudio de extensión negativo. Se realizó nefroureterectomía izquierda laparoscópica e instilación endovesical de Mitomicina C, con resultados anatómo-patológicos de carcinoma papilar urotelial de alto grado multifocal. El paciente presentó una evolución posquirúrgica favorable, con mejoría de las lesiones dérmicas, pero a los 7 meses desarrolló múltiples metástasis siendo *éxitus*.

Relevancia: La asociación de dermatomiositis con neoplasias es bien conocida, pero son pocos los casos descritos con malignidad urológica. El cáncer ureteral con dermatomiositis amiopática es extremadamente raro.

Implicaciones clínicas: Es importante realizar un tamizaje de cáncer en pacientes que cursan con dermatomiositis para así tratarlos y mejorar su pronóstico.

Conclusión: La dermatomiositis es un síndrome paraneoplásico raro que se asocia al cáncer ureteral de manera muy infrecuente. El tamizaje de cáncer en estos pacientes es muy importante para mejorar el pronóstico. El tratamiento quirúrgico de este tumor supuso la desaparición de las alteraciones cutáneas.

Palabras clave:

Síndrome paraneoplásico, dermatomiositis, cáncer ureteral.

Introducción

Los carcinomas uroteliales (CU) del tracto urinario superior son poco frecuentes y representan solo el 5-10% de los CU. El diagnóstico de CU del tracto urinario superior puede ser incidental o relacionado con la evaluación de síntomas que generalmente son limitados. El síntoma más común es la hematuria visible o no visible (70-80%).⁽¹⁾

La dermatomiositis (DM) es una miopatía inflamatoria poco frecuente que se presenta más comúnmente con debilidad muscular progresi-

va, simétrica y proximal y un grupo de lesiones cutáneas características. La dermatomiositis amiopática (DMA) es un subtipo clínico raro pero bien reconocido de DM, que constituye del 10% al 20% de los pacientes con esta enfermedad. Los criterios diagnósticos para la DMA son las lesiones cutáneas y los resultados de la biopsia cutánea indistinguibles de la DM, pero sin evidencia clínica de debilidad muscular proximal o anomalías de las enzimas musculares séricas durante al menos 6 meses.^(2,3)

La asociación de esta enfermedad con neoplasias es bien conocida, generalmente de pulmón, ovario y gástrico.^(2,3) Se han notificado algunos casos de dermatomiositis asociada con neoplasias urogenitales como cáncer de testículo, vejiga y próstata. Sin embargo, es poco común que la dermatomiositis sea asociado con cánceres ureterales.⁽⁴⁾

Presentamos el caso de un paciente con DMA paraneoplásica por carcinoma urotelial de uréter, y realizamos revisión de la literatura al respecto.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un varón de 79 años, con antecedente de hipertensión arterial, dislipemia, piel atópica y asma bronquial extrínseco. Consultó al Servicio de Urgencias por angioedema facial y disfagia. No presentaba disnea ni otra sintomatología acompañante.

En la exploración física (Figura 1) presentaba eritema en polo cefálico y cuello, llegando hasta escote, con clara delimitación y angioedema peripalpebral. En el dorso de las manos presentaba máculas eritematosas, bien delimitadas a nivel de las articulaciones interfalángicas y falanges. El paciente refería que estas lesiones tenían tres meses de evolución. Con el dermatoscopio se observaron asas irregulares de megacapilares y zonas avasculares.

Figura 1. Imagen de lesiones cutáneas



Fue tratado con corticoides y antihistamínicos (prednisona y cetirizina) sin mejoría de las lesiones cutáneas. Estudiado por Alergología y Dermatología, se realizó biopsia de lesión cutánea compatible con pápula de Gottron. En la analítica sanguínea presentaba creatinina 1.45 mg/dL; calcio 9.3 mg/dL; lactato deshidrogenasa (LDH) 509 U/L; fosfatasa alcalina (FA) 102 U/L; hemoglobina 12.8 g/dL; velocidad de sedimentación globular (VSG) 14 ml/h; estudio inmunológico (anticoagulante lúpico, crioglobulina y ANA) negativos; C3 y C4 normales. El análisis de orina sin alteraciones y la electromiografía sin signos sugestivos de miopatía ni neuropatía periférica.

Visto también por Medicina Interna para descartar cuadro sistémico, se realizó TC toraco-abdomino-pélvico objetivándose ureterohidronefrosis grado III izquierda por posible lesión ureteral. Se completó el estudio con URO-TC (Figuras 2, 3, 4) observándose ureterohidronefrosis izquierda grado III con ocupación de la luz ureteral por material que presentaba realce tras el contraste y que se extendía desde la unión pieloureteral hasta la bifurcación de los vasos ilíacos izquierdos.

En la fase excretora, una hora después de la administración del contraste, no se produjo eliminación del contraste por el riñón izquierdo. Riñón y uréter derecho sin alteraciones y sin defectos de repleción. Resto del estudio sin hallazgos.

Figura 2. Imagen de URO-TC



Figura 3. Imagen de URO-TC



Figura 4. Imagen de URO-TC



Con el diagnóstico de probable neoplasia ureteral izquierda y dermatomiositis amiopática paraneoplásica, se realizó nefroureterectomía izquierda laparoscópica con rodete vesical e instilación endovesical de Mitomicina C seis semanas después de su consulta en urgencias. Resultados anatómo-patológicos de carcinoma papilar urotelial de alto grado multifocal (pT3).

El paciente presentó una evolución posquirúrgica favorable, continuaba en tratamiento con prednisona, y mejoraron las lesiones dérmicas. No obstante, a los 7 meses desarrolló metástasis hepáticas y óseas siendo *éxitus*.

Discusión

Los síndromes paraneoplásicos se definen como un conjunto de síntomas y signos clínicos que ocurren en pacientes con cáncer y que involucran efectos sistémicos que tienen lugar a distancia del tumor; tampoco están relacionados con su repercusión local o propagación a distancia y no son causadas por infección, deficiencia nutricional o tratamiento.

Un fenómeno paraneoplásico generalmente ocurre por: sustancias biológicamente activas (hormonas, precursores de hormonas o sustancias similares a las hormonas); modulación del sistema inmunológico a través de la autoinmunidad, la producción de complejos inmunes o la inmunosupresión; o causas desconocidas.

Todos los tumores genitourinarios pueden causar un síndrome paraneoplásico; siendo el carcinoma de células renales la neoplasia urológica más frecuente involucrada, seguida del cáncer de próstata. La asociación entre el CU y síndromes paraneoplásicos es poco común, siendo la mayoría de los casos reportados asociados a trastornos neurológicos.⁽⁵⁾

La DM es una miopatía inflamatoria idiopática que se presenta más comúnmente con debilidad muscular progresiva, simétrica y proximal y un grupo de hallazgos cutáneos característicos. Los cambios cutáneos asociados incluyen hallazgos patognomónicos como las pápulas de Gottron y la erupción de heliotropo.

Un subtipo de DM, como es el caso de nuestro paciente, es la DMA, que constituye del 10% al 20% de los pacientes con DM y en los que sólo hay afectación cutánea.⁽³⁾

Tanto la DM como la DMA tienen un mayor riesgo de malignidad. La incidencia de cáncer en estos pacientes aumenta de cinco a siete veces en comparación con la población general, y la tasa de enfermedad maligna ha variado del 6% al 60%. Existe una amplia gama de cánceres como el de pulmón, mama, estómago y ovario asociado con DM. Estos pacientes deben ser evaluados y seguidos para detectar la presencia de estos trastornos.^(1,2,4) El cáncer se puede diagnosticar antes, simultáneamente o después del diagnóstico de la DM, siendo la incidencia máxima simultáneamente con y durante el primer año después del diagnóstico de la enfer-

medad, y disminuye gradualmente durante los siguientes cinco años de seguimiento.⁽²⁾ Ciertos factores están asociados con un mayor riesgo de cáncer como son el sexo masculino, edad avanzada, necrosis cutánea, disfagia y vasculitis cutánea.^(6,7)

Son pocos los casos reportados en la literatura de DM asociada a malignidad urológica, y el cáncer ureteral con DMA es extremadamente raro.^(8,9)

Shinohara *et al.*, describieron el caso de un varón de 42 años con DM y carcinoma en pelvis renal, que tras ser intervenido de nefroureterectomía mejoraron las lesiones cutáneas y la potencia muscular, pero el paciente fue *éxitus* a los 22 meses tras desarrollar múltiples metástasis.⁽⁴⁾ Otro caso de DM y cáncer ureteral fue descrito por Cho *et al.*, en un varón joven que tenía una historia de 6 meses de lesiones cutáneas antes del diagnóstico del cáncer, y en el que se desestimó la cirugía por problemas pulmonares de su DM y que fue *éxitus* dos meses más tarde por neumonía.⁽¹⁾

En nuestro caso, al igual que los anteriores, el paciente presentaba varios meses de historia de las lesiones cutáneas antes del diagnóstico del cáncer ureteral, tras la cirugía estas lesiones mejoraron, pero falleció de forma temprana al presentar un cáncer avanzado.

La tasa de mortalidad asociada con este cáncer suele ser del 75%, y la supervivencia media después del diagnóstico de cáncer de unos 48 meses. Las causas más comunes de muerte son malignidad, disfunción cardíaca y pulmonar e infección.⁽¹⁾

Otros casos de malignidad urológica asociada a DM más frecuentes que el carcinoma ureteral han sido reportados, como cáncer de próstata,⁽⁸⁾ testículo,⁽¹⁰⁾ vejiga,^(6,9) y riñón.^(7,11) Anthony Adili *et al.*, describieron un caso de

un varón de 69 años con DMA y carcinoma de células renales, en el que mejoraron las lesiones cutáneas y sin evidencia posterior de malignidad tras cirugía de nefrectomía radical.⁽¹¹⁾

Este caso demuestra que la DMA puede ser una manifestación precoz y única del cáncer ureteral, por lo que es importante realizar un tamizaje de cáncer en pacientes que cursan con DM.

Conclusión

La presencia de síndromes paraneoplásicos en cáncer de uréter son poco frecuentes; tener conocimiento de estos nos permitirá identificarlos y asociarlos a la presencia de cáncer. La DM y DMA se consideran una manifestación temprana de una enfermedad maligna oculta, por lo que una investigación cuidadosa para detectar cualquier neoplasia maligna subyacente en estos pacientes es muy importante, ya que así habrá una mejor oportunidad de tratar el cáncer antes de que la otra enfermedad asociada devaste y probablemente mate al paciente.

Taxonomía CRediT

Miriam Artés Artés: Conceptualización, conservación de datos, análisis formal, investigación, metodología, administración de proyecto, recursos, software, supervisión, validación, visualización, redacción-borrador original.

Florencio Manuel Marín Martínez:
Investigación.

Emny Rochell Bobadilla Romero:
Investigación.

Victor Javier García Porcel: Recursos

Jose David Jimenez Parra: Supervisión

Pablo Luís Guzmán Martínez-Valls:

Validación

Financiamiento

Los autores no recibieron ningún patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Conflictos de interés

Los autores niegan tener conflictos de interés.

Referencias

1. Choi YS, Ryu KH, Kwon GY, Jeon SS, Choi HY, Lee HM. Ureteral cancer associated with dermatomyositis. *Int J Urol.* 2006 Apr;13(4):442–4. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1442-2042.2006.01322.x>
2. Targoff IN. Malignancy in dermatomyositis and polymyositis - UpToDate. UpToDate. 2022. [accessed 17 Feb 2022] Available from: https://www.uptodate.com/contents/malignancy-in-dermatomyositis-and-polymyositis/print?source=related_link
3. Vleugels RA. Cutaneous dermatomyositis in adults: Overview and initial management - UpToDate. UpToDate. 2022. [accessed 17 Feb 2022] Available from: <https://www.uptodate.com/contents/cutaneous-dermatomyositis-in-adults-overview-and-initial-management>
4. Shinohara N, Harabayashi T, Suzuki S, Nakamura M, Itoh T, Nonomura K. Advanced renal pelvic carcinoma associated with dermatomyositis. *Int J Urol.* 2005 Oct;12(10):906–8. doi: <https://doi.org/10.1111/j.1442-2042.2005.01178.x>

5. Sacco E, Pinto F, Sasso F, Racioppi M, Gulino G, Volpe A, *et al.* Paraneoplastic syndromes in patients with urological malignancies. *Urol Int.* 2009;83(1):1–11. doi: <https://doi.org/10.1159/000224860>
6. Portillo-Pineda R, Padilla-Isaula E, Castro NM-, Alvarado ER-, Cruz JO-. Dermatomiositis como primera manifestación de síndrome paraneoplásico, en cáncer de vejiga. *Rev Hisp Cienc Salud.* 2018 Jun 30;4(2):89–93.
7. Nevins E, Zayat AS, Browning AJ, Biyani CS, Jarrett S. Renal cell carcinoma-associated adult dermatomyositis treated laparoscopic nephrectomy. *Urol Ann.* 2013 Oct;5(4):299–301. doi: <https://doi.org/10.4103/0974-7796.120302>
8. Joseph JV, Turner KJ, Bramwell SP. Dermatomyositis: a rare initial presentation of adenocarcinoma of the prostate. *J Urol.* 2002 Aug;168(2):637. doi: [https://doi.org/10.1016/s0022-5347\(05\)64698-8](https://doi.org/10.1016/s0022-5347(05)64698-8)
9. Xu R, Zhong Z, Jiang H, Zhang L, Zhao X. A rare paraneoplastic dermatomyositis in bladder cancer with fatal outcome. *Urol J.* 2013;10(1):815–7. doi: <https://doi.org/10.22037/uj.v10i1.1979>
10. Yoshie H, Nakazawa R, Usuba W, Kudo H, Sato Y, Sasaki H, *et al.* Paraneoplastic Dermatomyositis Associated with Metastatic Seminoma. *Case Rep Urol.* 2016;2016:7050981. doi: <https://doi.org/10.1155/2016/7050981>
11. Adili AF, Liaconis H, Gusenbauer K, Kapoor A. Renal cell carcinoma and amyopathic dermatomyositis. *Can Urol Assoc J.* 2015;9(5–6):E340–2. doi: <https://dx.doi.org/10.5489%2Fcuaj.2362>