

## **Dermatomiositis paraneoplásica anti-SAE1 y anti-MDA5 en paciente con cáncer microcítico de pulmón**

Kevin Doello<sup>1</sup>, Amelia Muñoz<sup>1</sup>, Margarita Lorente<sup>1</sup>, María Trinidad Rueda<sup>1</sup>, Rafael Avalos<sup>1</sup>, Juan Ramón Delgado<sup>1</sup>.

1.Servicio de Oncología Médica, Hospital Virgen de las Nieves, Granada

Autor de correspondencia: Kevin Doello

Paciente de 65 años con antecedentes personales de hipertensión y diabetes tipo II. Ex fumador y ex bebedor. Tratamiento habitual con omeprazol, enalapril, simvastatina y metformina. Diagnosticado de cáncer microcítico de pulmón enfermedad extendida por metástasis cerebrales múltiples. Comenzó tratamiento con Carboplatino- Etopósido y no se realizó radioterapia holocraneal por no acudir el paciente a su cita.

### **Enfermedad actual**

El paciente acude a urgencias por un cuadro de 1 semana de evolución de intensa astenia y dolor muscular. Refiere una lesión cutánea extensa en región dorsal del cuello calificada como zóster en su centro de salud. No fiebre ni otra clínica aparente.

Exploración física

PS 2

Hemodinámicamente estable. Afebril. SatO<sub>2</sub>: 92% aa.

Regular estado general, consciente, orientado y colaborador, normohidratado y normoperfundido.

Lesión cutánea en región de cuello y supraclavicular derecha, que refiere presentar desde hace 1 semana y por la que ha consultado en su pueblo.

Auscultación cardíaca: rítmico, se ausculta soplo sistólico II-III/ VI en foco aórtico y mitral.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado, sin ruidos patológicos.

No focalidad neurológica grosera. Miembros inferiores sin edemas ni signos TVP

Pruebas complementarias  
Bioquímica: glucosa 212, creatinina 1,45, urea 103, Na 135, K 2'80. CPK (creatin-fosfoquinasa) 6700. Proteína C reactiva 269'8

Gasometría venosa: pH 7'44, pCO<sub>2</sub> 27, HCO<sub>3</sub> 20, lactico 0'9

Hemograma: hemoglobina 8'4, leucocitos 200 (RAN 10, RAL 190), plaquetas 14.000

Coagulación normal.

Rx de tórax: no signos de condensación ni derrame. Índice cardiotorácico normal.

Anticuerpos de dermatomiositis paraneoplásica: positivos anti-MDA5 y anti-SAE1.

### **Juicio clínico**

Dermatomiositis paraneoplásica anti-MDA5 y anti-SAE1 positivos.

### **Evolución**

De forma simultánea a diagnosticarse de la dermatomiositis paraneoplásica el paciente presentó una rectorragia anemizante que requirió de soporte transfusional de varios concentrados de hematíes, plasma fresco y pool de plaquetas, autolimitándose el sangrado. Se realizó un angio-TAC de abdomen (Figura 1) que no reveló puntos de sangrado activo pero sí una obstrucción parcial de la arterial mesentérica superior (A)

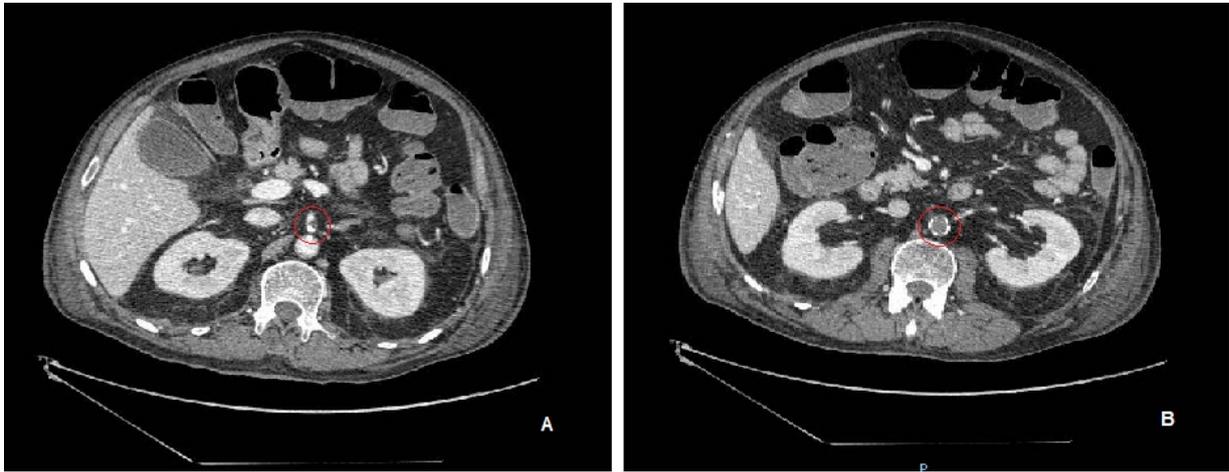


Figura 1. Imágenes de angio-TAC de abdomen en fase arterial realizadas al paciente

y un síndrome de Leriche con obstrucción completa de la aorta infrarrenal (B) junto a signos de colitis isquémica crónica. Dado el deterioro del estado general del paciente y el carácter paliativo e incurable de su enfermedad de base, se decidió limitación del esfuerzo terapéutico y medidas de confort.

## DISCUSIÓN

La dermatomiositis paraneoplásica asociada a cáncer microcítico de pulmón es un fenómeno raro. Habitualmente se trata con corticosteroides, inmunoglobulinas y, en ocasiones, plasmaféresis, siendo el tratamiento del cáncer ocasionante lo más efectivo (1). En nuestro caso los anticuerpos detectados fueron anti-SAE1 (anti-small ubiquitin-like modifier activating enzyme) y los anti-MDA5 (anti-melanoma differentiation-associated protein 5) los cuales se encuentran asociados a cánceres ocultos (2, 3). De ellos, estos últimos también se han asociado a pacientes con COVID hasta en un 48% de los casos (4). Es posible, por tanto, que la positividad a estos anticuerpos fuese mucho anterior al diagnóstico del cáncer ocasionante, por lo que incluso, a modo de hipótesis podrían plantearse como marcadores de diagnóstico precoz en algunas situaciones. En nuestro caso, el deterioro del estado general por lo avanzado de su proceso oncológico (metástasis cerebrales múltiples) y complicaciones asociadas de tipo trombotico arterial impidieron llevar a cabo un tratamiento exhaustivo de esta complicación

paraneoplásica. Según algunos autores, la adición de Rituximab al tratamiento habitual de esta complicación paraneoplásica podría tener buenos resultados (5).

## CONCLUSIÓN

La dermatomiositis paraneoplásica en cáncer microcítico de pulmón es un fenómeno asociado a mal pronóstico del mismo y requiere de un tratamiento intensivo, entre el que se encuentra el del cáncer responsable para controlarlo.

## REFERENCIAS

1. Chao G, Fang L, Lu C, Chen Z. Small cell lung cancer presenting as dermatomyositis: mistaken for single connective tissue disease. *Rheumatology International*. 2011;32(6):1737-1740.
2. Muro Y, Sugiura K, Nara M, Sakamoto I, Suzuki N, Akiyama M. High incidence of cancer in anti-small ubiquitin-like modifier activating enzyme antibody-positive dermatomyositis. *Rheumatology*. 2015;54(9):1745-1747.
3. Nakashima R, Mimori T. Anti-MDA5 (melanoma differentiation-associated gene 5) antibody and dermatomyositis with rapidly progressive interstitial pneumonia. *Japanese Journal of Clinical Immunology*. 2013;36(2):71-76.
4. Halpert G, Shoenfeld Y. SARS-CoV-2, the

autoimmune virus. *Autoimmunity Reviews*. 2020;19(12):102695.

5. Ogawa Y, Kishida D, Shimojima Y, Hayashi K, Sekijima Y. Effective Administration of Rituximab in Anti-MDA5 Antibody-Positive Dermatomyositis with Rapidly Progressive Interstitial Lung Disease and Refractory Cutaneous Involvement: A Case Report and Literature Review. *Case Reports in Rheumatology*. 2017;2017:1-6.