

CAMBIOS ESCLERODERMIFORMES COMO ÚNICA MANIFESTACIÓN DE UN PACIENTE CON CÁNCER PANCREÁTICO, UN CASO REPRESENTATIVO

Cortes C¹, Mora S², Bojacá AP³, Lozano DS³

¹Dermatóloga, Universidad Nacional de Colombia. Hospital Universitario de la Samaritana . Kritocor@yahoo.com
²Reumatólogo Universidad nacional de Colombia Hospital Universitario de la Samaritana ³Médico general Fundación Universitaria Juan N corpas. Hospital Universitario de la Samaritana

Introducción

Los cambios esclerodermiformes *like* asociados a paraneoplasia son un grupo de entidades raras en la población general; consisten en el desencadenamiento de cambios fibrosantes asociados a mecanismos inmunológicos, hormonales, y sobreproducción de algunos mediadores como TGFβ por el tumor. Por lo tanto en pacientes con este tipo de reacciones se debe realizar una búsqueda activa de neoplasias primarias (1). Describimos el caso de un paciente quien como único síntoma presenta esclerosis de la piel en abdomen, antebrazos y alteraciones ungueales. Sin embargo, no cumple criterios para diagnóstico de esclerosis sistémica, posteriores estudios se diagnostica Ca pancreático en fases tempranas.

Materiales y métodos: Reporte de caso

Paciente masculino de 66 años con cuadro clínico de 10 meses de evolución de edema de antebrazos, muslos y abdomen; sensación de pérdida de elasticidad de la piel y cambios en las uñas, niega síntomas constitucionales. Al examen físico se evidencian áreas escleróticas brillantes, perdida de los anexos en brazos, antebrazos, abdomen además de onicorexis, no se evidencia esclerodactilia, no raynaud, no adenomegalias. Dada la rara localización de las áreas escleróticas, se considera una reacción esclerodermiforme *like* y se inicia un proceso de diagnostico diferencial de otras entidades simuladoras fibrosantes, solicitan estudios de extensión evidenciando anti Scl 70, ANAS y ENAS negativo, capilaroscopia normal y TAC abdominal con lesión del cuerpo anterior del páncreas con ganglios inespecíficos; biopsia pancreática reporta tumor estromal fusocelular de bajo grado, biopsia de piel con cambios dérmicos asociados a morfea, sin eosinófilos, (pendiente estudio inmunohistoquímico del páncreas).

Resultados

Mapa 1 Relación de cáncer y fibrosis de la piel (2)(5)

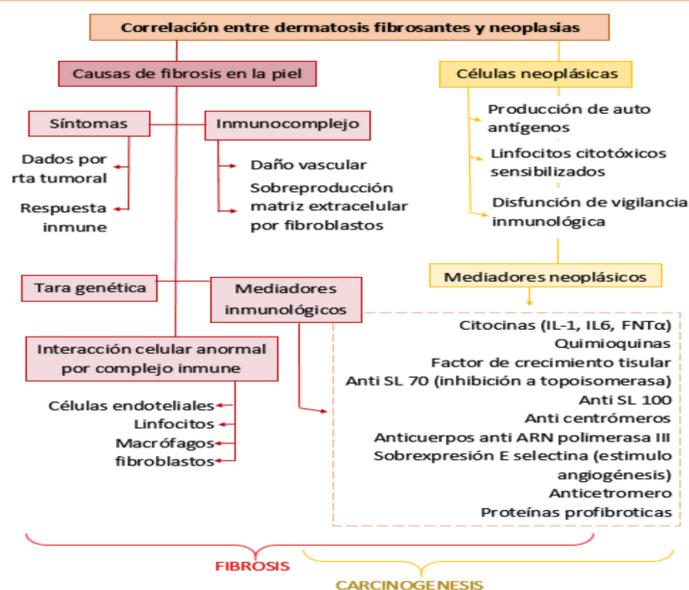


Figura 1 Manifestaciones clínicas, área esclerótica, brillante sobre abdomen. Antebrazos, edematosos, brillantes, escleróticos con pérdida de los anexos, uñas con onicorexis, manos sin hallazgos patológicos al examen físico.



Tabla 1 Criterios para diagnostico de ES

Criterios diagnósticos de esclerosis sistémica	Subitem	Manifestaciones en nuestro paciente
Engrosamiento cutáneo de los dedos de ambas manos que se extiende proximal a las articulaciones metacarpo falángicas, no tiene subitem		Ausente
Engrosamiento cutáneo de los dedos	Puffy fingers o dedos en salchicha, esclerodactilia	Ausente
Lesiones en el pulpejo	Úlceras digitales, pitting scars o lesiones en mordedura de rata	Ausente
Telangiectasias	-	Ausente
Capilaroscopia patológica	-	Ausente
Hipertensión pulmonar y/o enfermedad pulmonar intersticial	HTP/EPI	Ausente
Fenómeno de Reynaud	-	Ausente
Auto anticuerpos relacionados con esclerodermia	Anticetromero, antitopoisomerasa I o Scl 70, antiRNApolimerasa III	Ausente



Figura 2 Capilaroscopia normal del paciente.

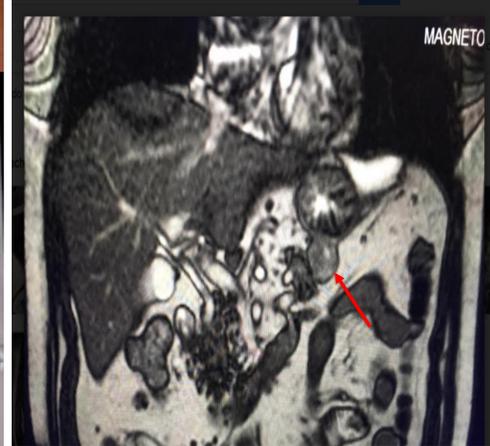


Figura 3 Tomografía axial computarizada, corte coronal. Se aprecia imagen de **tumor en cuerpo anterior de páncreas** en limite con estómago.

Discusión

En varias ocasiones se ha documentado la relación entre esclerodermia y neoplasia, sin embargo, la relación con dermatosis fibrosantes es rara, estas pueden presentarse antes, durante o después del diagnóstico de cáncer, ya que varios mediadores inmunológicos que predisponen la fibrosis se estimulan también por células neoplásicas (2,5). Como se evidencia en el mapa 1.

En el caso clínico descrito las únicas manifestaciones fueron dermatológicas, por ello, al no poder clasificarlo como esclerosis sistémica (Tabla 1) se inició el estudio de diagnósticos diferenciales, se confirmó por patología tumor estromal fusocelular de bajo grado de origen pancreático; a la fecha solo se ha descrito un único caso de asociación de neoplasia pancreática con cambios esclerosantes en la revista *Rheumatology*, a un paciente con esclerodermia se le diagnosticó una neoplasia pancreática pseudo papilar solida, resuelta posteriormente con la resección del primario (8). Los criterios de clasificación actuales no permiten la clara distinción entre esclerodermia y síndrome esclerodermiforme paraneoplásico. El diagnóstico se hace en base a la clínica, asociación con el inicio del cáncer y respuesta al tratamiento (3).

El síndrome esclerodermiforme paraneoplásico está asociado a una edad mayor a 50 años, fenómeno de Raynaud unilateral y refractariedad al tratamiento convencional (6,7) además presenta buena respuesta al tratamiento del tumor subyacente con mejora de los síntomas y disminución o desaparición de los títulos de anticuerpos, que son la clave para distinguir origen paraneoplásico, de esclerodermia primaria autoinmune (9).

Conclusiones

Los cambios esclerodermiformes *like* asociados a neoplasias son una manifestación rara en la población general, pero pueden constituir las primeras o únicas manifestaciones clínicas, antecediendo a la presentación de síntomas constitucionales y propios del tumor, es allí en donde el dermatólogo puede participar activamente orientando el estudio en búsqueda de un diagnóstico oportuno para dar tratamiento temprano a la neoplasia subyacente. En un paciente con cambios esclerodermiformes sin criterios para esclerosis sistémica se debe indagar por entidades simuladoras fibrosantes como las neoplasias. Es importante realizar seguimiento a estos pacientes además de tamizaje oncológico a aquellos con factores de riesgo importantes.

Dentro de las manifestaciones en piel de síndrome paraneoplásico raramente ha sido descrita la esclerodermia. En la búsqueda literaria solo se encontró un paciente con cáncer pancreático del tipo pseudo papilar solido asociado a cambios esclerodermiformes (8).

Bibliografía

- M. Yuste*, P. Unamuno. Alertas cutáneas en malignidades sistémicas (parte I). *Actas Dermosifiliogr.* 2013;104(4):285-298
- KY Kang, HW Yim, I-J Kim, JU Yoon, JH Ju, H-Y Kim, S-H Park. Incidence of cancer among patients with systemic sclerosis in Korea: results from a single centre. *Scand J Rheumatol* 2009;38:299-303
- Joliet AY, Vittori F, Allard C and Levrat R: Sclerodermie en plaques symptomatique d'un cancer du rectum. *Nouv Presse Med* 8: 703, 1979
- G. Ulcer, Acral Manifestations of Paraneoplastic Collagen Vascular Diseases, *Clinics in Dermatology* (2016), doi: 10.1016/j.clinidermatol.2016.09.007
- Giat Eitan, Ehrenfeld Michael, Shoenfeld Yehuda, *Cancer and Autoimmune Diseases, Autoimmunity Reviews* (2017), doi:10.1016/j.autrev.2017.07.022
- Leandro MJ, Isenberg DA. Rheumatic diseases and malignancy – is there an association? *Scand J Rheumatol* 2001;30:185-188.
- Abu-Shakra M, Buskila D, Ehrenfeld M, Conrad K, Shoenfeld Y (2001) Cancer and autoimmunity: autoimmune and rheumatic features in patients with malignancies. *Ann Rheum Dis* 60:433-441
- Cosimo B, Ana L, Hitesh P, Svetlana I. N, Bryan G, Mohammed A, Jennifer H, Voon H. O, Marco M, Emma D, Christopher P. D. Resolution of paraneoplastic
- Leandro MJ, Isenberg DA. Rheumatic diseases and malignancy – is there an association? *Scand J Rheumatol* 2001;30:185-188.