



IF-012 - DERMATOMIOSITIS ASOCIADA A ANTI-TIF1 GAMMA: DESCRIPCIÓN DE UNA SERIE DE 5 CASOS. ASOCIACIÓN CON CÁNCER

L. Hurtado Carrillo¹, G. Daroca Bengoa², R. Daroca Pérez¹, A. Brito Díaz¹, J. Álvarez Troncoso², C. Busca Arenzana², J. Salcedo Aguilar¹ y M. Casañas Martínez¹

¹Medicina Interna. Hospital de San Pedro. Logroño (La Rioja). ²Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas y epidemiológicas de los pacientes con dermatomiositis (DM) asociada a anticuerpo específico antifactor intermediario transcripcional 1 (anti-TIF1 gamma).

Material y métodos: Estudio descriptivo de los pacientes con diagnóstico de DM y positividad para anti-TIF1 gamma en 2 hospitales españoles. Se analizaron las características clínicas, asociación con neoplasia, tratamiento y evolución.

Resultados: Se analizaron 5 pacientes hasta junio de 2018, cuyas características más relevantes se describen en la tabla. 100% mujeres, edad media $64,4 \pm 9,8$ años. Ninguna de las pacientes presentó afectación pulmonar. Otros anticuerpos específicos de miositis fueron negativos. Se diagnosticó una neoplasia en 3/5 pacientes, todas ellas simultáneas al diagnóstico de DM. Se empleó rituximab en 2 casos de recaída/respuesta parcial.

Caso	1	2	3	4	5
Sexo/Edad	Mujer. 57 años	Mujer. 66 años	Mujer. 75 años	Mujer. 52 años	Mujer. 72 años
Forma clínica	DM amiopática	Dermatomiositis	Dermatomiositis	Dermatomiositis	DM amiopática
Autoinmunidad	TIF1-gamma + ANA + 1/80	TIF1-gamma +	TIF1-gamma +	TIF1-gamma + ANA + 1/160	TIF1-gamma + ANA + 1/1250
	Anti Ro52 +			Anti Ro52 +	
Disfagia	No	Si	Si	No	Si

Cáncer activo	Sí. Mama Recidiva sincrónica a DM	Sí. Ovario Recidiva sincrónica a DM	No. Antecedente ca. mama	Sí. Ovario Sincrónico a DM Antec. ca. mama	No
		Corticoides	Corticoides	Corticoides	Corticoides
Tratamiento	Corticoides	Azatioprina	Azatioprina	Inmunoglobuls.	HCQ
			Rituximab	Rituximab	
Evolución	Remisión completa	Remisión completa	Remisión y recaída	Respuesta parcial	Respuesta parcial

Discusión: La DM se asocia a neoplasias hasta en un 30%. La positividad para anti-TIF1 gamma en adultos se asocia a una mayor probabilidad de cáncer, con una sensibilidad de 78% y especificidad de 89% en un amplio metanálisis, lo que obliga a una búsqueda activa de tumor. Otras características aparentes de este subgrupo de DM son la rara afectación pulmonar, frecuente disfagia y afectación cutánea severa, datos que se reflejan en nuestra serie.

Conclusiones: En nuestra serie de DM y anti-TIF1 gamma +, un 60% de los casos presentaron neoplasia activa, todos ellos sincrónicos al diagnóstico de DM, y en el 40% a recidiva de un tumor previo, lo que remarca la necesidad de estudio exhaustivo y seguimiento estrecho de estos casos. Las características clínicas confirman un perfil clínico relativamente homogéneo de esta entidad.