



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 Anti Ro52 + | TIF1-gamma + | TIF1-gamma + | TIF1-gamma + ANA + 1/160 Anti Ro52 + | TIF1-gamma + ANA + 1/1250 |
| 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 |
| Tratamiento | Corticoides | Corticoides Azatioprina | Corticoides Azatioprina Rituximab | Corticoides Inmunoglobuls. Rituximab | Corticoides HCQ |

| | | | | | |
|-----------|-------------------|-------------------|--------------------|-------------------|-------------------|
| 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 al necesidad de estudio exhaustivo y seguimiento estrecho de estos casos. Las características clínicas confirman un perfil clínico relativamente homogéneo de esta entidad.