

MIOPATÍA PARANEOPLÁSICA SECUNDARIA A COLANGIOCARCINOMA: A PROPÓSITO DE UN CASO.

PARANEOPLASTIC MYOPATHY SECONDARY TO CHOLANGIOCARCINOMA: A CASE REPORT.

Carolina Quintero Fuentes¹, Camila Ayala Vergara¹, Marian Avello Medrano².

(1) Interna de Medicina, U. de Santiago de Chile, Santiago, Chile.

(2) Médico Cirujano, Servicio de Salud Metropolitano Sur, Santiago, Chile.

Correspondencia: Carolina Quintero Fuentes (carolina.quintero@usach.cl)

RESUMEN

INTRODUCCIÓN:

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo poco frecuente de enfermedades que se manifiestan principalmente con afectación muscular. Se ha descrito su asociación con neoplasias, siendo las más frecuentes el adenocarcinoma gastrointestinal, pulmón y mama. El colangiocarcinoma (CCA) es una neoplasia poco frecuente originada a partir de las células epiteliales de los conductos biliares, cuya principal manifestación es el síndrome colestásico.

PRESENTACIÓN DEL CASO:

Paciente femenina de 74 años presenta cuadro de un mes de evolución de coluria, acolia, ictericia, prurito generalizado, baja de peso significativa y debilidad muscular proximal que progresa hasta la postración. Al laboratorio destaca patrón colestásico con hiperbilirrubinemia de 16.9 mg/dL de predominio directo; Tomografía Computarizada de tórax, abdomen y pelvis evidencia dilatación de vía biliar intrahepática y engrosamiento parietal de vía extrahepática; Colangiografía describe lesión sospechosa de CCA Bismuth IV. Dado estado funcional de la paciente y nivel de compromiso de la vía biliar se determina inicialmente manejo paliativo.

Evaluada por Reumatología dado sospecha de MII paraneoplásica, se complementa estudio con creatinina-quinasa (CK) 1257 mg/dL, electromiografía con patrón miopático y panel de miositis negativo, descartando origen autoinmune. Se inician corticoides sistémicos logrando recuperación completa de movilidad. Ante evolución favorable, se realiza biopsia endobiliar que confirma colangiocarcinoma, reafirmando asociación entre miopatía y neoplasia.

DISCUSIÓN:

La importancia de sospechar una miopatía paraneoplásica en pacientes con neoplasia activa y debilidad muscular, radica en la posibilidad de optimizar el estado funcional, permitiendo ampliar el manejo neoplásico para mejorar la calidad de vida de los pacientes.

PALABRAS CLAVE: Tumores del estroma gastrointestinal (GIST); Tumores mesenquimales; Tumores gástricos infrecuentes; Estudio oncológico mutacional.

ABSTRACT

INTRODUCTION: Idiopathic inflammatory myopathies (IIM) are a rare group of diseases that mainly manifest with muscle involvement. Their association with neoplasms has been described, especially with gastrointestinal adenocarcinoma, lung and breast cancer. Cholangiocarcinoma (CCA) is a

rare neoplasm originating from the epithelial cells of the bile ducts, whose primary manifestation is cholestatic syndrome.

CASE PRESENTATION: A 74-year-old female has a one-month history of acholia, jaundice, generalized pruritus, significant weight loss, and proximal muscle weakness progressing to prostration. Laboratory findings show a cholestatic pattern with direct hyperbilirubinemia of 16.9 mg/dL; Computed Tomography of the chest, abdomen, and pelvis reveals intrahepatic bile duct dilation and thickening of the extrahepatic bile duct wall; Cholangioresonance describes a suspicious lesion of CCA Bismuth IV. Given the patient's functional status and the level of bile duct involvement, palliative management is initially determined.

Evaluated by Rheumatology due to suspicion of paraneoplastic IIM, further studies include creatine kinase 1257 mg/dL, electromyography showing a myopathic pattern, and a negative myositis panel, ruling out an autoimmune origin. Systemic corticosteroids are started, achieving complete mobility recovery. Due to a favorable evolution, an endobiliary biopsy is performed, confirming cholangiocarcinoma and reaffirming the association between myopathy and neoplasm.

DISCUSSION: The importance of suspecting a paraneoplastic myopathy in patients with active neoplasms and muscle weakness lies in the possibility of optimizing functional status and allowing for broader neoplastic management to improve patients' quality of life.

KEYWORDS: Gastrointestinal Stromal Tumors (GIST); Mesenchymal Tumors; Rare Gastric Tumors; Mutational Oncologic Study.

INTRODUCCIÓN

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo poco frecuente de enfermedades que se manifiestan principalmente con afectación muscular de predominio proximal. Se ha descrito su asociación con neoplasias, siendo las más frecuentes el adenocarcinoma gastrointestinal, el cáncer de pulmón y mama¹. El colangiocarcinoma (CCA) es una neoplasia poco frecuente originada a partir de las células epiteliales de los conductos biliares, cuya principal manifestación es el síndrome colestásico².

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 74 años, con antecedente de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 y dislipidemia, en tratamiento farmacológico con metformina, losartán y atorvastatina.

Consulta en el Servicio de Urgencias del Hospital Barros Luco Trudeau por cuadro de un mes de evolución de coluria, acolia, ictericia de piel y

mucosas, prurito generalizado, baja de peso significativa (aproximadamente 10 kilogramos en 1 mes), marcado compromiso del estado general y debilidad muscular de predominio proximal que progresa hasta la postración. Al ingreso, se describe en regulares condiciones generales con signos de deshidratación, abdomen blando, depresible, indoloro, sin masas ni visceromegalias. Al examen neurológico motor destaca fuerza M0 en todas las extremidades según la Medical Research Council scale (MRC). Al laboratorio destaca patrón colestásico con hiperbilirrubinemia de 16.9 mg/dL de predominio directo, se realiza una Tomografía Computarizada de abdomen y pelvis contrastada que informa dilatación de la vía biliar intrahepática y un dudoso engrosamiento parietal de la vía biliar extrahepática (Figura 1). Por tanto, en contexto de síndrome icterico obstructivo se decide hospitalización en Unidad de Cirugía para completar estudio y definir su manejo. Durante la hospitalización se realiza Colangioresonancia que informa lesión neoplásica con compromiso de la confluencia de los conductos hepáticos y conducto hepático proximal, siendo probablemente un Colangiocarcinoma Bismuth Corlette IV. Frente al mal

estatus funcional de la paciente, el equipo quirúrgico desestima el manejo con intención curativa y se decide instalación de prótesis de vía biliar a través de Colangiopancreatografía Retrógrada Endoscópica (ERCP) como manejo paliativo. El procedimiento se lleva a cabo sin complicaciones, sin embargo, en esta instancia no se realiza biopsia de la lesión.

Ante debilidad muscular de inicio reciente, de predominio proximal asociado a CK elevada, se solicita evaluación por equipo de Reumatología, quienes confirman la presencia de un síndrome miopático y planean como principales diagnósticos diferenciales la miopatía inflamatoria paraneoplásica versus miopatía por estatinas. Se decide la suspensión de atorvastatina y se inicia manejo con bolos de metilprednisolona endovenoso y se complementa estudio con serología que informa anticuerpos negativos, factor reumatoideo negativo y complemento normal, AntiHMG-COA negativo, panel de miositis negativo, electromiografía con hallazgos de miopatía y neuropatía (Tabla 1). Posteriormente se mantiene con tratamiento corticoides y se realiza traslape a vía oral, la paciente evoluciona favorablemente, con buena respuesta desde el punto de vista muscular, logrando recuperar marcha con fuerza M5 según MRC en todas las extremidades, normalización de CK total (85 mg/dL) y mejoría en las pruebas hepáticas.

Frente a mejoría de estatus funcional equipo quirúrgico decide ampliar estudio con el fin de evaluar las posibles opciones terapéuticas. Se realiza biopsia endobiliar de la lesión, la cual confirma colangiocarcinoma, lo cual reafirma la asociación entre miopatía y neoplasia. Se discute el caso en conjunto con Radiología y se determina que debido al compromiso de la unión de los conductos hepáticos la lesión es irresecable, por lo que, se solicita a Radiología Intervencional la instalación de un drenaje biliar. Post procedimiento la paciente evoluciona favorablemente, sin intercurencias por lo que se decide alta hospitalaria, con controles ambulatorios con equipo de Cirugía Digestiva y Reumatología, además de enlace a Unidad de Cuidados Paliativos.

DISCUSIÓN

La importancia de sospechar una miopatía paraneoplásica en pacientes con neoplasia activa y debilidad muscular, radica en la posibilidad de optimizar el manejo, tanto de la neoplasia como del síndrome miopático, a través de una evaluación multidisciplinaria con el objetivo de mejorar el estado funcional y la calidad de vida de los pacientes.

El presente caso tiene como finalidad aportar conocimientos sobre la vasta cantidad de manifestaciones clínicas posibles en contextos neoplásicos. Esto permite barajar las diferentes opciones terapéuticas en relación al contexto y padecimientos de los usuarios, con objetivo de alcanzar la mejor calidad de vida posible para estos.

REFERENCIAS

1. Gaspar BL. Immune-Mediated Myopathies and Neuropathies: Current Trends and Future Prospects [Internet]. Springer Singapore. 2023; 289 p. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/978-981-19-8421-1>
2. Rahman SU, Sana MK, Tahir Z, Ali A, Shah PA. Paraneoplastic syndromes in cholangiocarcinoma. *World J Hepatol.* 2020;12(11):897-907. Disponible en: <https://doi.org/10.4254/wjh.v12.i11.897>
3. Henry K. Seminars in Diagnostic Pathology Paraneoplastic syndromes: Definitions, classification, pathophysiology and principles of treatment. 2019;36(4):204-210. Disponible en: <https://doi.org/10.1053/j.semdp.2019.01.002>
4. Lowe R, Anderson C, Kowdley K. Clinical manifestations and diagnosis of cholangiocarcinoma [Internet]. Uptodate. 2023 [Cited 2023 Oct 10]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-cholangiocarcinoma?search=paraneoplastic%20myopathy%20%20%20cholangiocarcinoma&source=search_result&selectedTitle=3-150&usage_type=default&display_rank=3
5. Allenbach Y, Benveniste O, Stenzel W, Boyer O. Immune-mediated necrotizing myopathy: clinical features and pathogenesis. *Nat Rev Rheumatol.* 2020; 16(12):689-701. Disponible en: <https://doi.org/10.1038/s41584-020-00515-9>

DECLARACIÓN DE CONFLICTOS DE INTERÉS Y FINANCIAMIENTO

Los(as) autores declaran no tener conflictos de interés ni haber recibido financiamiento en la realización de este trabajo.

CITAR COMO:

Quintero Fuentes C, Ayala Vergara C, Avello Medrano M. Miopatía paraneoplásica secundaria a colangiocarcinoma: a propósito de un caso. Rev Chil Estud Med [Internet]. 2024;14(1). Disponible en: <https://doi.org/10.5354/0718-672X.2024.76153>

© 2024 Autores(s). Este es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la Licencia de Atribución de Creative Commons (CC-BY-NC4.0), que permite al usuario copiar, distribuir y transmitir el trabajo siempre que se acrediten el autor o autores originales y la fuente.

ANEXOS

TABLAS

Bilirrubina total	16.91 mg/dL	TOMOGRAFÍA TÓRAX ABDOMEN Y PELVIS: severa dilatación de vía biliar intrahepática con cambio de calibre en el hilio porta secundario a una lesión de aspecto tumoral de aproximadamente 3.3 cm, no completamente caracterizable por este método de estudio. En el colédoco distal se observa neumobilia. No hay líquido libre intraabdominal. No se observan adenopatías abdominales, retroperitoneales ni pelvianas.
Fosfatasa alcalina	476 mg/dL	
Aspartato aminotransferasa	623 U/L	
Alanina aminotransferasa	358 U/L	
Creatinina-Quinasa	1257 mg/dL	COLANGIORESONANCIA: Lesión de aspecto neoplásico que determina compromiso de la confluencia de los conductos hepáticos y conducto hepático común proximal, debiéndose considerar colangiocarcinoma. Posible Bismuth Corlette IV. Linfonodos prominentes en hilio hepático y espacio portocava de características indeterminadas
AntiHMG- COA	-	
Panel de miositis	-	

Tabla 1. Exámenes de laboratorio e imágenes.

FIGURAS



Figura 1. Endosonografía de lesión gástrica sospechosa, de morfología ovalada, hipoecogénica, homogénea, de 21x19 mm, que emerge de la cuarta ecocapa.