

Una mancha en el paladar

Autores:

A. Jiménez-Sánchez, Departamento de Dermatología, Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España

M. Olivares-Guerrero, Departamento de Dermatología, Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España

M. Llamas-Velasco, Departamento de Dermatología, Hospital Universitario La Princesa, Madrid, España

Autor(es) de correspondencia:

Ana Jiménez-Sánchez,

Correo electrónico: anajsanchez1@gmail.com

Historia clínica

Una mujer de 43 años, sin antecedentes relevantes, consultó por un cuadro de astenia, mialgias y artralgias generalizadas de dos semanas de evolución acompañado de unas lesiones cutáneas.

Exploración física

A la exploración física destacaba la presencia de unas pápulas eritemato-violáceas sobre las articulaciones metacarpofalángicas, interfalángicas proximales y distales de ambas manos (Figura 1), así como en los codos y las rodillas. Se observaba además unos capilares dilatados y un eritema periungueal, así como una placa hiperpigmentada mal definida en el escote. Al explorar la cavidad oral se constató la presencia de una mácula ovalada eritematosa con unas áreas blanquecinas, bien delimitada, en la línea media del paladar duro (Figura 2).

Histopatología

La biopsia cutánea de una de las lesiones de la mano mostró una dermatitis de interfase de tipo vacuolar con unos depósitos de mucina intersticial.

Otras pruebas complementarias

En la analítica sanguínea se incluyó el inmunoblot de polimiositis que resultó positivo para el anticuerpo anti Mi-2b. El análisis de marcadores tumorales reveló un discreto aumento del CA 15-3 (32,6 U/ml) y del antígeno carcinoembrionario específico de la célula escamosa (SCC, 2,4 ng/mL). Se realizó una tomografía computarizada tóraco-abdomino-pélvica, una mamografía y una ecografía abdominal que no mostraron alteraciones.

Diagnóstico

Dermatomiositis con anticuerpos anti Mi-2b

Evolución y tratamiento

El tratamiento con corticoides a dosis altas y metotrexato 15 mg semanales produjo una mejoría progresiva de la clínica. Tras 6 meses de seguimiento no se detectó malignidad alguna subyacente.

Comentario

El parche ovoideo palatino es una manifestación de la dermatomiositis muy infrecuente que se presenta como una mancha eritematosa bien delimitada, no ulcerativa en el paladar duro posterior¹. Esta lesión mucosa se documentó por primera vez en 2016 por **Bernet et al.**, quienes constataron que estaba presente en 18 de 45 pacientes (40%) y que estaba significativamente asociado con la presencia del anticuerpo anti-TIF1γ, así como altamente asociado con una malignidad interna². Desde entonces se han publicado 3 artículos más en la literatura que abordan este tema y que se resumen a continuación.

Referencia	Número de casos	Sexo (n)	Edad	Subtipo de anticuerpo (n)	Neoplasia subyacente (n)	Tipo de neoplasia
Bernet et al. (2016)²	18	Mujer (17) Hombre (1)	59 (median)	anti TIF1γ (15) No antibody (3)	Sí (7) No (11)	Sin especificar
Bhattacharjee et al. (2020)³	1	Mujer	48	Not carried out	No estudiado	-
Franciosi et al. (2020)⁴	1	Mujer	80	anti TIF1γ	No estudiado	-
Liu et al. (2023)⁵	1	Mujer	58	anti TIF1γ	Sí	Ovario
Caso presente	1	Mujer	43	anti Mi2b	No	-

En contraste con lo descrito, en nuestro caso, la presencia de parche ovoideo palatino no se asoció a neoplasia ni al inmunofenotipo TIF- γ sino a otro anticuerpo, el anti-Mi2b, una asociación no descrita hasta dónde llega nuestro conocimiento en la literatura. Este anticuerpo se relaciona con un fenotipo de DM clásica, con una buena respuesta al tratamiento y con una baja asociación con neoplasia o enfermedad pulmonar intersticial⁶.

Al no encontrarse en nuestro caso neoplasia subyacente y asociarse a anti-Mi2b, se realizará la vigilancia de neoplasias propuesta en dermatomiositis, dado que los otros casos de la literatura con parche palatino, tanto los asociados a anti-TIF1 γ como los que no se testaron, parecen asociar tumores con mayor frecuencia.

En conclusión, queremos remarcar la importancia del examen oral en pacientes con sospecha de dermatomiositis por pese a que, según el caso expuesto, el parche ovoideo parece no ser un hallazgo exclusivo de los pacientes con anti-TIF1 γ .

Bibliografía

1. Castillo RL, Femia AN. Covert clues: the non-hallmark cutaneous manifestations of dermatomyositis. *Ann Transl Med.* 2021;9(5):436. doi:10.21037/atm-20-5252
2. Bernet LL, Lewis MA, Rieger KE, Casciola-Rosen L, Fiorentino DF. Ovoid Palatal Patch in Dermatomyositis: A Novel Finding Associated With Anti-TIF1 γ (p155) Antibodies. *JAMA Dermatol.* 2016;152(9):1049-1051. doi:10.1001/jamadermatol.2016.1429
3. Bhattacharjee R, Vinay K. Ovoid Palatal Patch: An Ominous Sign in Dermatomyositis. *J Clin Rheumatol.* 2020;26(4):e80. doi:10.1097/RHU.0000000000000874
4. Franciosi E, Blankenship K, Houk L, Rashighi M. Ovoid palatal patch: a clue to anti-TIF1 γ dermatomyositis. *BMJ Case Rep.* 2020;13(4):e234111. doi:10.1136/bcr-2019-234111
5. Liu HL, Chen YH. Ovoid palatal patch: a portentous sign in dermatomyositis. *QJM.* 2023;116(5):377-378. doi:10.1093/qjmed/hcac279
6. Wolstencroft PW, Fiorentino DF. Dermatomyositis Clinical and Pathological Phenotypes Associated with Myositis-Specific Autoantibodies. *Curr Rheumatol Rep.* 2018;20(5):28. doi:10.1007/s11926-018-0733-5

