

Miositis lúpica fulminante: un caso excepcional

Chaïmaâ Zeroual¹, Mina Moudatir, Khadija Echchilali, Hassan Elkabli

Medicina Interna, Centro Hospitalario Universitario Ibn Rochd, Casablanca, Marruecos

Recibido: 15/09/2025

Aceptado: 06/10/2025

En línea: 31/12/2025

Citar como: Zeroual C, Moudatir M, Echchilali K, Elkabli H. Miositis lúpica fulminante: un caso excepcional. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2025 (diciembre); 10(3): 145-148. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a10n3a15>.

Cite this as: Zeroual C, Moudatir M, Echchilali K, Elkabli H. *Fulminant lupus myositis: an exceptional case*. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2025 (December); 10(3): 145-148. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a10n3a15>.

Autor para correspondencia: Chaïmaâ Zeroual. chaimaazeroual42@gmail.com

Palabras clave

- ▷ lupus eritematoso sistémico
- ▷ miositis lúpica
- ▷ manifestaciones neuromusculares
- ▷ insuficiencia respiratoria
- ▷ enfermedades autoinmunes

Keywords

- ▷ systemic lupus erythematosus
- ▷ lupus myositis
- ▷ neuromuscular manifestations
- ▷ respiratory failure
- ▷ autoimmune diseases

Resumen

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica y multisistémica con un espectro clínico amplio. Entre sus manifestaciones, las complicaciones neuromusculares son poco frecuentes y a menudo subestimadas. Presentamos el caso de un paciente joven cuyo LES se complicó con una miositis fulminante asociada a compromiso neurológico central severo. A pesar de un tratamiento inmunosupresor intensivo, la evolución fue rápidamente desfavorable, con desenlace fatal por insuficiencia respiratoria secundaria a fallo diafragmático. Este caso ilustra la rareza y la gravedad de la miositis lúpica y resalta la importancia de un diagnóstico precoz y una intervención terapéutica agresiva.

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a chronic, multisystem autoimmune disease with a broad clinical spectrum. Among its manifestations, neuromuscular complications are rare and often underestimated. We present the case of a young patient whose SLE was complicated by fulminant myositis associated with severe central neurological involvement. Despite intensive immunosuppressive treatment, the course was rapidly unfavorable, resulting in death due to respiratory failure secondary to diaphragmatic dysfunction. This case highlights the rarity and severity of lupus myositis and emphasizes the importance of early diagnosis and aggressive therapeutic intervention.

Puntos destacados

- ▷ La miositis lúpica es una complicación rara pero potencialmente fatal del lupus eritematoso sistémico.
- ▷ El compromiso neurológico central puede asociarse, agravando el pronóstico.
- ▷ La afectación de los músculos respiratorios constituye la principal causa de mortalidad.
- ▷ El diagnóstico precoz y el tratamiento inmunosupresor agresivo son claves para mejorar la supervivencia.
- ▷ Este caso ilustra la excepcionalidad y severidad de la forma fulminante de la enfermedad.

Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica y multisistémica, caracterizada por una gran heterogeneidad clínica y biológica. Su etiología resulta de la interacción compleja de factores genéticos, hormonales, ambientales e inmunológicos. El diagnóstico se establece sobre la base de criterios clínicos e inmunológicos, actualizados recientemente en la clasificación ACR/EULAR 2019¹, que permiten identificar precozmente los casos con compromiso severo.

Los criterios ACR/EULAR son un conjunto estandarizado y ponderado para la clasificación del lupus eritematoso sistémico (LES). Su aplicación se basa en un criterio de entrada obligatorio: la presencia de anticuerpos antinucleares (ANA) positivos con un título $\geq 1:80$. Solo si este criterio se cumple, se aplican criterios adicionales organizados en dominios clínicos y serológicos, cada uno con un peso específico que refleja su importancia diagnóstica. Los criterios no necesitan cumplirse simultáneamente, y solo se considera el de mayor puntuación dentro de cada dominio. Si la suma total es 10 o más con al menos un criterio clínico, se clasifica al paciente como LES.

Según estos criterios se facilita la identificación precoz de formas graves de la enfermedad².

Las manifestaciones cutáneas, articulares, renales y hematológicas son las más frecuentes. Sin embargo, las complicaciones neuromusculares siguen siendo poco comunes y a menudo infradiagnosticadas. Entre ellas, la miositis lúpica constituye una complicación excepcional que puede comprometer la vida del paciente cuando existe afectación respiratoria o neurológica severa. La miositis lúpica se presenta en menos del 5% de los pacientes con LES, siendo importante distinguirla de otras miopatías autoinmunes por sus implicaciones pronósticas y terapéuticas. El tratamiento se fundamenta en corticoides a altas

dosis e inmunosupresores, con posibilidad de añadir inmunoglobulinas intravenosas o rituximab en formas resistentes.

Presentamos el caso de un paciente joven con LES que desarrolló una miositis severa asociada a compromiso neurológico, ilustrando tanto la gravedad como la rareza de esta asociación.

El propósito de este caso es resaltar el carácter excepcional y la intensidad clínica de la miositis lúpica de evolución rápida con afectación neurológica, y examinar con rigor el enfoque diagnóstico y terapéutico de esta forma inusual.

Caso clínico

Antecedentes y enfermedad actual

Varón de 37 años, con antecedente personal de alergia a sulfametoxazol-trimetoprima y sin antecedentes familiares de enfermedades autoinmunes. No tenía antecedentes de migrañas y nunca había presentado una sintomatología sugestiva de serositis.

Consultó por manifestaciones cutáneo-mucosas y articulares típicas de LES. Por otro lado, había referido un síndrome de Raynaud y úlceras bucales episódicas recurrentes sin sensación subjetiva de síndrome seco, especialmente sin xeroftalmía ni xerostomía.

Exploración física

Se objetivaban eritema malar (**figura 1**), lesiones vesiculosas y máculas en dorso de manos con eritema periungueal (**figura 2**), alopecia no cicatricial y erosiones orales. Presentaba poliartralgias inflamatorias con deformidades reducidas en martillo de los quintos dedos. Además, el examen neuromuscular no mostró anomalías.



Figura 1. Eritema en forma de murciélago muy característico del lupus eritematoso sistémico.



Figura 2. Lesiones maculosas violáceas en el dorso de la mano. Las flechas blancas indican el eritema periungueal.

Pruebas complementarias

El hemograma no mostró alteraciones, salvo una ligera linfopenia de 1.350/mm³. Se observó un síndrome inflamatorio importante, manifestado por una proteína C reactiva (PCR) elevada a 67 mg/L y una hiperfibrinogenemia de 5,6 g/L.

En el plano renal, la proteinuria de 0,94 g/24 h y la leucocituria (14.000/mL) motivaron una biopsia renal que mostró nefritis lúpica clase I, con función renal preservada (La urea estaba a 0,2 g/L y la creatinina a 6,2 mg/L).

El estudio inmunológico confirmó el diagnóstico de LES: anticuerpos antinucleares y anti-DNA nativo fuertemente positivos a respectivamente 1/1280 y 1/640. Los anti-Sm estaban presentes con hipocomplementemia: el nivel de CH50 estaba bajo, con 15 U/mL (VN 25-100), el C3 fue de 0,3 g/L (0,8-1,78 g/L) y el C4 de 0,08 g/L (0,12-0,42 g/L). Los anticuerpos del síndrome antifosfolípidos fueron negativos (anticoagulante lúpico circulante, anti-anticardiolipina IgM e IgG, anti-β2 glicoproteína 1 IgM e IgG).

Según los criterios ACR/EULAR 2019, la puntuación fue de 36; el índice SLEDAI fue de 22, lo que indica un brote severo.

Evolución y diagnóstico

A los 15 días de su hospitalización, el paciente presentó un cuadro neurológico grave con cuatro crisis tónico-clónicas generalizadas que evolucionaron a estado epiléptico.

No tenía fiebre (temperatura 37,3 °C). El examen neuromuscular revelaba a un paciente abatido, desorientado en tiempo y espacio. La marcha y la bipedestación eran posibles con ayuda doble. Se observaba tetraparesia de 2/5 en extremidades superiores e inferiores, tanto proximal como distal, sin alteraciones sensoriales. No había afectación de los nervios craneales y los reflejos osteotendinosos estaban conservados, con el reflejo plantar indiferente.

El electroencefalograma mostró anomalías difusas y la resonancia magnética cerebral evidenció atrofia córtico-subcortical supratentorial e infratentorial con hiperseñales puntiformes subcorticales en frontal bilateral.

La punción lumbar mostró un líquido cefalorraquídeo de aspecto claro, similar al agua pura. No se encontraron células, leucocitos ni eritrocitos. La proteinorraquia fue de 0,4 g/L, dentro del rango normal, y la glucorraquia fue normal, con un valor de 0,6 g/L. No se detectaron gérmenes en el análisis microbiológico.

Para sus crisis tónico-clónicas generalizadas, después del fracaso de las benzodiazepinas intravenosas, se inició un tratamiento de segunda línea que combina ácido valproico 1 g/día y levetiracetam 1 g/día en administración dos veces al día.

La bioquímica reveló una marcada elevación de enzimas musculares (CPK 3.847 UI/L (VN < 200), ASAT 375 (VN 6-30 UI/L) ALAT 157 (VN 8-35 UI/L); ASAT/ALAT > 1). El electromiograma confirmó un patrón miogénico con actividad espontánea, sugestivo de miositis.

El inmunodot de miositis incluyó anticuerpos anti-Mi-2, anti-SRP, anti-MDA5, anti-SAE1, anti-NXP20, anti-TIF1-γ, anti-Jo-1, anti-PL-7, anti-PL-12, anti-EJ y anti-OJ, realizado en dos ocasiones, fue negativo. La biopsia muscular estaba prevista, pero no pudo realizarse debido a la gravedad del brote neuromuscular.

El paciente inicialmente estaba bajo tratamiento con hidroxiclороquina 400 mg/día y corticoterapia oral a 0,5 mg/kg/día, es decir, 30 mg/día, para sus manifestaciones cutáneo-mucosas y articulares lúpicas. Sin embargo, tras el desarrollo brusco de su afectación neuromuscular severa, se le administraron bolos

Día de evolución	Manifestaciones clínicas principales	Resultados analíticos relevantes	Intervenciones terapéuticas
Día 1 – Ingreso	Eritema malar, lesiones cutáneas en manos, artralgias inflamatorias, úlceras orales, síndrome de Raynaud.	ANA 1/1280, anti-DNA 1/640, anti-Sm positivos, hipocomplementemia (C3 0,3 g/L, C4 0,08 g/L), PCR 67 mg/L, proteinuria 0,94 g/24h, linfopenia leve.	Hidroxicloroquina 400 mg/día + prednisona 30 mg/día (0,5 mg/kg).
Día 15	Crisis tónico-clónicas generalizadas y debilidad muscular progresiva (fuerza 2/5)	EEG con anomalías difusas. RM cerebral: atrofia córtico-subcortical e hiperséñales subcorticales frontales bilaterales. LCR normal. CPK 3847 UI/L, ASAT 375 UI/L, ALAT 157 UI/L. EMG: patrón miogénico.	Benzodiacepinas i.v. → fracaso; ácido valproico 1 g/día + levetiracetam 1 g/12h. Inicio de metilprednisolona 1 g/día (3 días).
Día 17-18	Persistencia de debilidad muscular progresiva.	La PCR fue de 3,2 mg/L y la procalcitonina de 0,02 ng/mL, sin evidencia de infección bacteriana.	Corticoides en dosis altas (60 mg/día) + ciclofosfamida i.v. 750 mg.
Día 19- 20	Disnea progresiva e hipoxemia. Signos de afectación diafragmática incipiente	Sin foco infeccioso; TC de tórax normal.	Adición de inmunoglobulinas i.v. (1 g/kg repartido en 2 días).
Día 21	Fallecimiento	—	—

Tabla 1. Cronología resumida del caso clínico.

de metilprednisolona 1 g/día durante 3 días, seguidos de corticoides en dosis altas a 60 mg/día, asociados a ciclofosfamida intravenosa 750 mg. Se añadieron inmunoglobulinas intravenosas a la dosis de 1 g/kg repartidas en 2 días.

A pesar de este tratamiento intensivo, la evolución fue rápidamente desfavorable (**tabla 1**).

La etiología más probable del fallecimiento fue una insuficiencia respiratoria secundaria a la debilidad diafragmática (el paciente no estaba con ventilación asistida). Asumimos esta causa por la ausencia de focos infecciosos clínicamente detectables, especialmente pulmonares (La tomografía computarizada de tórax fue normal), y los hallazgos de los análisis bioquímicos que mostraron una procalcitonina de 0,02 ng/mL y una PCR negativa de 3,2 mg/L.

Discusión

La miositis asociada al LES es una entidad poco frecuente y poco comprendida, que ilustra la complejidad de la fisiopatología autoinmune de esta enfermedad. Su prevalencia sigue siendo baja².

Desde el punto de vista fisiopatológico, la miositis lúpica refleja la interacción entre fenómenos inflamatorios, autoinmunitarios y vasculíticos. Los autoanticuerpos anti-DNA, anti-Sm y, en ocasiones, anti-U1RNP se han asociado con un mayor riesgo de miositis^{2,3}.

La miositis asociada al lupus no es una entidad homogénea y puede adoptar distintos fenotipos clínico-histológicos que condicionan pronóstico y respuesta al tratamiento. En series y revisiones recientes se describen con mayor frecuencia miopatía necrosante y fenotipos dermatomiositis-like, siendo la polimiositis clásica menos habitual. Histológicamente estas formas muestran correlatos diferenciales: la miopatía necrosante se caracteriza por necrosis de fibras con escaso infiltrado inflamatorio, mientras que las formas dermatomiositis-like presentan atrofia perifascicular, daño microvascular e infiltrado perivascular/interfascicular⁴.

Estos patrones coinciden con lo ya observado en nuestro caso (elevación marcada de CPK y patrón miogénico en EMG) y explican por qué la biopsia puede aportar información pronóstica y etiopatogénica clave cuando es factible. Estos hallazgos, junto con la presencia de autoanticuerpos específicos como anti-ADN de doble cadena y anti-Sm, deben interpretarse en el contexto clínico global del LES para un diagnóstico preciso.

La miositis en el contexto del LES es poco frecuente (varía según series) pero, cuando aparece, suele asociarse a actividad sistémica elevada y mayor comor-

bilidad. Series comparativas muestran que los pacientes con miositis lúpica a menudo presentan mayor actividad global de lupus y una mayor frecuencia de manifestaciones multiorgánicas. En términos de desenlace, la afectación de músculos respiratorios (diafragma, intercostales) es el principal determinante de mortalidad⁵ —un hallazgo concordante con el desenlace fatal de nuestro paciente— y puede evolucionar de forma rápida en presentaciones fulminantes.

La respuesta al tratamiento es heterogénea: muchos pacientes mejoran con esteroides y agentes citotóxicos (p. ej. ciclofosfamida) o inmunoglobulinas, pero hay una proporción no desdeñable que precisa terapias de segunda línea por refractariedad.

La afectación neurológica en el LES puede manifestarse mediante una amplia variedad de hallazgos en neuroimagen. Entre ellos, la atrofia cortical y subcortical, así como las lesiones de la sustancia blanca, son relativamente frecuentes y reflejan tanto daño acumulativo como mecanismos inflamatorios e isquémicos⁶.

Comparando nuestra observación con casos publicados, la combinación de miositis fulminante + compromiso neurológico central es rara y se asocia a peor pronóstico, lo que refuerza la relevancia clínica y la excepcionalidad del caso reportado.

En los últimos años han surgido evidencias (mayoritariamente series de casos, series observacionales y revisiones) que apoyan el uso de terapias biológicas en LES refractario o con manifestaciones extracutáneas importantes:

- **Rituximab (RTX):** el depletor de células B ha mostrado eficacia en SLE refractario y también se ha utilizado con beneficio en miopatías inflamatorias refractarias, incluidas presentaciones asociadas a enfermedades del tejido conectivo. En pacientes con miositis refractaria o con respuesta insuficiente a esteroides/ inmunosupresores, rituximab puede reducir CPK y mejorar fuerza muscular en series y reportes clínicos⁷.
- **Belimumab:** aprobado para SLE, ha demostrado reducir la actividad global y puede tener beneficio sobre manifestaciones musculoesqueléticas en SLE; la experiencia específica en miositis lúpica es limitada pero creciente, y hay reportes de uso exitoso como terapia adyuvante en cuadros sistémicos activos⁸.
- **Anifrolumab:** el bloqueo del receptor de interferón tipo I es una estrategia novedosa; aunque la evidencia en miositis lúpica es escasa.

Sin embargo, la respuesta terapéutica puede ser insuficiente en casos fulminantes, como lo demuestra la evolución fatal de nuestro paciente.

Este caso subraya la necesidad de sospechar miositis lúpica ante debilidad muscular en LES activo, así como la importancia del abordaje multidisciplinar

y del tratamiento inmunosupresor precoz para evitar desenlaces fatales. Su excepcionalidad radica en la combinación de miositis fulminante con compromiso neurológico central, escasamente reportada en la literatura.

Conclusiones

La miositis lúpica sigue siendo una entidad rara, de difícil diferenciación con otras miopatías inflamatorias idiopáticas. Su gravedad radica en el riesgo de compromiso de los músculos respiratorios, causa de insuficiencia ventilatoria potencialmente fatal. Este caso ilustra la extrema severidad de las formas neuromusculares del lupus, subrayando la necesidad de un diagnóstico precoz y un manejo inmunosupresor enérgico, al mismo tiempo que resalta el pronóstico sombrío que persiste a pesar de una terapéutica adecuada.

Financiación, conflicto de intereses y consentimiento informado

El presente trabajo no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro. Los autores declaran carecer de conflicto de intereses y disponen de la autorización o consentimiento informado de los involucrados en este caso y la identidad de la paciente ha sido mantenida en el anonimato a lo largo del informe.

Bibliografía

1. Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, *et al.* 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheumatol.* 2019; 71(9): 1400-12. doi: <https://doi.org/10.1002/art.40930> (último acceso dic. 2025).
2. Bitencourt N, Solow E B, Wright T, Bermas B L. Inflammatory myositis in systemic lupus erythematosus: prevalence, clinical/laboratory and pathological features in a cohort of paediatric and adult patients. *Clin Exp Rheumatol.* 2020; 38(3): 563-70. doi: <https://doi.org/10.1177/0961203320918021> (último acceso dic. 2025).
3. Salem TB, Hamrouni S, Ghorbel IB, Naceur I, Lamloum M, Houman MH. Caractéristiques cliniques, biologiques et immunologiques des myosites associées aux connectivites. *Rev Med Interne.* 2017; 38: A197. doi: <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2017.10.185> (último acceso dic. 2025).
4. Tiniakou E, Goldman D, Corse A, Mammen A, Petri MA. Clinical and histopathological features of myositis in systemic lupus erythematosus. *Lupus Sci Med.* 2022; 9(1): e000635. doi: <https://doi.org/10.1136/lupus-2021-000635> (último acceso dic. 2025).
5. Martens J, Demedts M, Vanmeenen MT, Dequeker J. Respiratory muscle dysfunction in systemic lupus erythematosus. *Chest.* 1983; 84(2): 170-75.
6. Appenzeller S, Bonilha L, Rio PA, Min Li L, Costallat LT, Cendes F. Longitudinal analysis of gray and white matter loss in patients with systemic lupus erythematosus. *Neuroimage.* 2007; 34(2): 694-701. doi: <https://doi.org/10.1016/j.neuroimage.2006.09.029> (último acceso dic. 2025).
7. Mo S, Li Y, He J, Lin L. Progress of rituximab in the treatment of systemic lupus erythematosus and lupus nephritis. *Front Med (Lausanne).* 2024; 11: 1472019. doi: <https://doi.org/10.3389/fmed.2024.1472019> (último acceso dic. 2025).
8. Guerreiro Castro S, Isenberg DA. Belimumab in systemic lupus erythematosus (SLE): evidence-to-date and clinical usefulness. *Ther Adv Musculoskelet Dis.* 2017; 9(3): 75-85. doi: <https://doi.org/10.1177/1759720X17690474> (último acceso dic. 2025).