

## HiperCKemia persistente como única manifestación inicial de una miopatía inflamatoria idiopática

Marina Martínez-Camerano<sup>1</sup>, Carmen Vicente-Langarita<sup>2</sup> , Emilio Ignacio Abecia-Martínez<sup>3</sup> , Juan Calavera-Ambrosi<sup>3</sup> , Javier Moreno-Díaz<sup>2</sup> 

<sup>1</sup>Graduada en Medicina, Zaragoza, España

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna, Hospital Nuestra Señora de Gracia, Zaragoza, España

<sup>3</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

Recibido: 20/06/2026

Aceptado: 27/07/2026

En línea: 31/08/2026

**Citar como:** Martínez-Camerano M, Vicente-Langarita C, Abecia-Martínez EI, Calavera-Ambrosi J, Moreno-Díaz J. HiperCKemia persistente como única manifestación inicial de una miopatía inflamatoria idiopática. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2026 (agosto); 11(2): 82-85. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a11n2a12>.

**Cite this as:** Martínez-Camerano M, Vicente-Langarita C, Abecia-Martínez EI, Calavera-Ambrosi J, Moreno-Díaz J. Persistent hyperCKemia as the sole initial manifestation of an idiopathic inflammatory myopathy. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2026 (August); 11(2): 82-85. doi: <https://doi.org/10.32818/reccmi.a11n2a12>.

**Autor para correspondencia:** Javier Moreno Díaz. [jmorenod@salud.aragon.es](mailto:jmorenod@salud.aragon.es)

### Palabras clave

- miopatías inflamatorias idiopáticas
- hiperCKemia
- biopsia muscular
- electromiografía
- autoinmunidad

### Resumen

Las miopatías inflamatorias idiopáticas pueden presentarse de forma atípica, sin debilidad muscular objetiva y con autoanticuerpos negativos, lo que dificulta su reconocimiento precoz. Presentamos un caso en el que la persistencia de una hiperCKemia permitió establecer el diagnóstico mediante un estudio escalonado. Mujer de 48 años con astenia de larga evolución, mialgias y elevación persistente de CK superior a 2500 U/L, sin debilidad muscular en la exploración física. Tras descartar causas endocrinas, infecciosas, tóxicas y neoplásicas, el estudio inmunológico, incluyendo un panel ampliado de autoanticuerpos específicos de miositis, resultó negativo. El electromiograma mostró hallazgos compatibles con miopatía inflamatoria y la biopsia muscular confirmó una miopatía inflamatoria idiopática con hallazgos compatibles con dermatomiositis. Se inició tratamiento con glucocorticoides y posteriormente azatioprina tras intolerancia a metotrexato, con mejoría clínica y práctica normalización de la CK.

### Keywords

- idiopathic inflammatory myopathies
- hyperCKaemia
- dermatomyositis
- muscle biopsy
- electromyography

### Abstract

*Idiopathic inflammatory myopathies may present atypically, without objective muscle weakness or detectable myositis-related autoantibodies, making early diagnosis challenging. We report a case in which persistent hyperCKaemia led to the diagnosis through a structured diagnostic approach. A 48-year-old woman presented with longstanding fatigue, myalgia and persistent creatine kinase levels above 2,500 U/L, despite preserved muscle strength. Endocrine, infectious, toxic and neoplastic causes were excluded. Conventional immunological testing and an extended myositis-specific autoantibody panel were negative. Electromyography demonstrated findings consistent with inflammatory myopathy, while muscle biopsy confirmed idiopathic inflammatory myopathy with histopathological features compatible with dermatomyositis. Treatment with high-dose glucocorticoids followed by azathioprine after methotrexate intolerance resulted in marked clinical improvement and near-normalisation of serum creatine kinase.*

### Puntos destacados

- Este caso pone de manifiesto que la ausencia de debilidad muscular o de autoanticuerpos no excluye una miopatía inflamatoria.
- La hiperCKemia persistente debe motivar un estudio diagnóstico sistemático, siendo la biopsia muscular la prueba de referencia cuando persiste la sospecha clínica.

### Introducción

Las miopatías inflamatorias idiopáticas constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes poco frecuentes caracterizadas por inflamación muscular y elevación de enzimas musculares. Predominan en mujeres y presen-

tan un perfil inmunológico variable, lo que ha permitido su clasificación en fenotipos clínico-inmunológicos más precisos: dermatomiositis, polimiositis, miositis por cuerpos de inclusión, miopatía necrotizante inmunomediada, síndrome antisintetasa y miositis de superposición. Aunque clásicamente cursan con debilidad muscular proximal progresiva, las manifestaciones clínicas son variables y pueden asociar afectación cutánea, pulmonar u otras manifestaciones sistémicas.

El diagnóstico requiere una evaluación integrada de datos clínicos, analíticos, electromiográficos, inmunológicos e histopatológicos. La determinación de autoanticuerpos específicos ha mejorado la clasificación y caracterización de estas entidades; sin embargo, un porcentaje significativo de pacientes presenta serología negativa, lo que puede dificultar y retrasar el diagnóstico. En estos

casos, la biopsia muscular sigue desempeñando un papel fundamental para confirmar la naturaleza inflamatoria del proceso.

Presentamos el caso de una paciente con elevación persistente de enzimas musculares y sintomatología inespecífica, sin hallazgos relevantes en la exploración física ni en el estudio inmunológico, en quien la biopsia muscular permitió establecer la confirmación diagnóstica de miopatía inflamatoria idiopática.

## Caso clínico

### Antecedentes y enfermedad actual

Mujer de 48 años, natural de República Dominicana y residente en España durante más de 10 años, remitida a consultas de Medicina Interna en febrero de 2025 por astenia de larga evolución, mialgias inespecíficas y elevación de creatin-kinasa (CK) de 3.500 U/L en analítica de control.

La paciente refería astenia progresiva de varios años de evolución, sin fiebre, pérdida de peso ni afectación articular; esta sintomatología la achaca a realizar esfuerzos físicos en sus trabajos durante muchas horas. No realizaba actividad deportiva y no tomaba fármacos, alcohol o drogas ni había trabajado nunca con productos tóxicos.

### Exploración física

Sin alteraciones en manos ni eritema en heliotropo. Auscultación cardíaca rítmica a 90 lpm sin soplos y auscultación pulmonar con normofonosis en todos los campos. Abdomen sin dolor y sin masas ni megalias. Neurológicamente sin alteraciones, con balance muscular 5/5 en todas las masas musculares exploradas. Dolor a la presión de masas musculares en brazos, muslos y musculatura dorsal.

La analítica inicial evidenció CK 2.608 UI/L, AST 114 UI/L, ALT 72,9 UI/L, LDH 509 UI/L, potasio 5,4 mEq/L y TSH 6,39 mUI/L con T4 libre normal, junto con anemia (Hb 10,9 gr/dL) de perfil normocítico. Las serologías de Lues, VIH, VHC y VHB fueron negativas para infección activa. Sangre oculta en heces: Negativa.

El perfil de autoinmunidad básico que incluía ANA, ENA y AntiDNA, factor reumatoide, anti péptido cítrico y anticuerpos antitiroideos fueron negativos.

Inicialmente se trató a la paciente por hormona tiroidea ante sospecha de hipotiroidismo subclínico, pero a pesar de normalizarse durante el seguimiento la TSH, la CK y LDH persistían altas, además de no mejorar la astenia de la paciente junto con mayor debilidad en musculatura proximal de muslos.

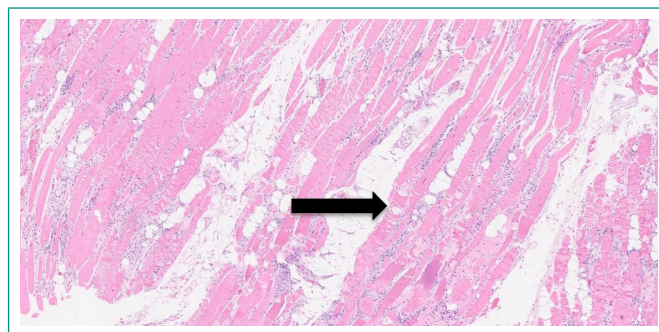
### Pruebas complementarias

Se decidió ampliar el estudio, con la realización de:

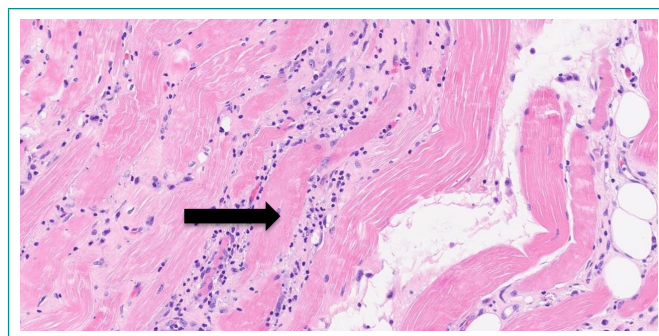
- **TAC toraco-abdomino-pélvico (mayo de 2025):** No se evidencia neoplasia. Tumoración uterina (mioma) de 58x56 mms. Espondilodiscoartrosis L4-L5.
- **Electromiograma (mayo de 2025):** EMG con aguja coaxial de ambas EESS y EEII muestra abundante actividad espontánea patológica en forma de fibrilación y ondas positivas, pero con patrón de reclutamiento interferencial y PUMs de características aparentemente normales en musculatura proximal de ambas EEII, y muy dudosa en musculatura proximal de ESI. Conclusión: Estudio EMG que muestra abundante fibrilación en musculatura proximal de ambas EEII y dudosa en musculatura proximal de ESI, lo cual es compatible con una miopatía inflamatoria/tóxico-metabólica.
- **Panel de autoanticuerpos (mayo de 2025) negativo**, incluyendo anti-SSA/Ro-52, anti-Ku, anti-PM/Scl-100, anti-PM/Scl-75, anti-Jo-1, anti-PL-7, anti-PL-12, anti-EJ, anti-SRP-54, anti-Mi-2A, anti-Mi-2B, anti-MDA-5, anti-

TIF1-γ, anti-SAE-1, anti-NXP-2, anti-OJ, anti-cN-1A, anti-Ha, anti-Zo, anti-Ks, anti-HMGCR, anti-músculo liso (ASMA) y anti-células parietales gástricas

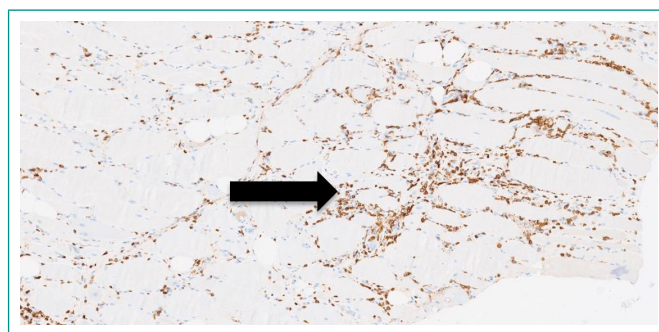
- **Valoración por Ginecología (junio de 2025):** Lesión miomatosa en útero, sin signos de complicación. Se plantea seguimiento anual.



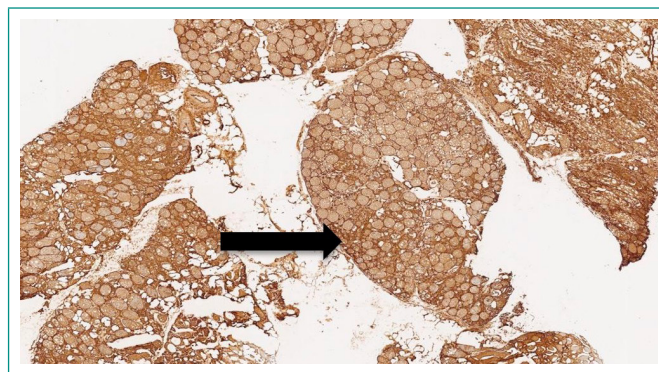
**Figura 1.** Hematosilina eosina 40x. Imagen panorámica con infiltrados inflamatorios predominantemente endomisiales e infiltración del músculo por adipocitos.\*



**Figura 2.** HE 100x. Imagen a mayor aumento se observan infiltrados linfocitarios endomisiales y algunas fibras regenerativas.\*



**Figura 3.** 100x CD3. La mayoría de los linfocitos expresan marcadores de células T (CD3 positivos)\*



**Figura 4.** Sobreexpresión difusa de HLA clase I.\*

\*Todas las imágenes fueron proporcionadas por el Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet (Zaragoza).

## Evolución

Con estos resultados decidimos no esperar a realizar más pruebas complementarias como resonancias magnéticas para evitar tiempos de espera, por lo que se remitió a la paciente a Cirugía General para programar biopsia muscular de cuádriceps izquierdo (el más afectado en el EMG). El resultado de dicha biopsia fue:

**Biopsia muscular (junio de 2025):** Fragmento de músculo esquelético formado por fascículos que muestran fibras atroficas preferentemente en la periferia e infiltración de adipocitos. Presencia de ocasionales fibras necróticas y regenerativas. Se observan abundantes infiltrados linfocitarios endomisiales con linfocitos T y B (menor cantidad) e histiocitos. Leve predominio de linfocitos CD4 sobre CD8. Miosoforilasa, MAD y COX sin alteraciones. Sobreexpresión difusa de HLA clase I. Diagnóstico: Miopatía inflamatoria severa compatible con dermatomiositis.

Ante estos hallazgos, se inició tratamiento con prednisona a 1 mg/kg/día (60 mg/día), con mejoría clínica inicial, manteniéndose dicha pauta durante dos meses.

A pesar de la mejoría inicial con corticoides, la paciente presentaba sintomatología por efectos adversos (ganancia de peso, facie cushingoide) por lo que decidimos pautar metotrexato 15 mg/semana.

Dado que la paciente no toleró el tratamiento por diarrea, se ha modificado la pauta de inmunosupresor a Azatioprina 100 mg/día junto a Prednisona 10 mg/día con buena respuesta clínica y analítica: disminución importante de astenia, pudiendo realizar vida activa, y normalización de valores de LDH, transaminasas y práctica normalización de CK (valores actuales en torno a 400-500 U/L).

## Diagnóstico

En conjunto, la paciente no podía ser diagnosticada de una dermatomiositis, dado que no tenía afectación cutánea, por lo que concluimos que se trataba de una miopatía inflamatoria idiopática.

## Discusión

Las miopatías inflamatorias idiopáticas pueden presentarse como una hiperCKemia persistente con escasa o mínima expresión clínica, incluso en ausencia de debilidad muscular objetivable y con estudio de autoanticuerpos negativo. Este tipo de presentación paucisintomática constituye un reto diagnóstico relevante, ya que puede retrasar su reconocimiento si no se incluyen precozmente en el diagnóstico diferencial.

Ante una hiperCKemia persistente, es necesario considerar múltiples etiologías: causas endocrinas como el hipotiroidismo, miopatías metabólicas o tóxicas, fármacos y otras enfermedades neuromusculares primarias. Este enfoque amplio resulta esencial para orientar adecuadamente el estudio. En nuestro caso, una vez descartadas de forma razonable estas causas, persistía elevada tanto la CK como la LDH, por lo que nos mantuvo alerta para continuar con el estudio.

El abordaje diagnóstico debe ser escalonado e integrador. En este caso, el electromiograma sugirió un patrón compatible con miopatía inflamatoria o tóxico/metabólico. Dado que la clínica de astenia era de más de 10 años de evolución, decidimos realizar la biopsia muscular directamente. El TAC toraco-abdominopélvico permitió descartar procesos neoplásicos inicialmente, si bien durante el seguimiento de la paciente se ha reevaluado a lo largo del año 2026 con un PET-TAC que no ha demostrado neoplasia oculta.

Ambas pruebas deben interpretarse como orientativas: la biopsia muscular sigue siendo la técnica de referencia para la confirmación diagnóstica en sospecha de miopatía inflamatoria, especialmente en presentaciones atípicas.

Las miopatías inflamatorias idiopáticas han sido reclasificadas en subtipos clínico-inmunológicos en función de autoanticuerpos específicos, lo que ha permitido una mejor caracterización fenotípica y estratificación pronóstica. Sin embargo, en pacientes con serología negativa, esta clasificación puede ser incompleta, lo que obliga a integrar de forma conjunta los hallazgos clínicos, analíticos e histopatológicos para establecer el diagnóstico definitivo.

Desde el punto de vista pronóstico, la identificación de autoanticuerpos específicos se asocia a una mejor definición del fenotipo clínico y a una adecuada estratificación del riesgo<sup>4</sup>. Las formas de presentación paucisintomáticas o con retraso diagnóstico, en cambio, pueden entrañar mayor dificultad diagnóstica inicial. El tratamiento se basa en glucocorticoides, habitualmente seguidos o asociados de forma temprana a inmunosupresores como metotrexato o azatioprina, con el objetivo de inducir y mantener la remisión clínica. En nuestro caso, que ha tenido buena respuesta con estos fármacos, no hemos planteado otras opciones como inmunoglobulinas, rituximab, Micofenolato o inhibidores de calcineurina.

En conjunto, este caso refuerza la necesidad de no bajar la guardia ante pacientes con CK elevada (más aún con LDH elevada) tras descartar otras patologías y hábitos que la puedan elevar. Realizar un electromiograma y/o una resonancia de las regiones musculares más afectadas nos ayuda a definir cuando y donde realizar en estos casos una biopsia diagnóstica. Por tanto, incluir las miopatías inflamatorias en el diagnóstico diferencial de pacientes con CK elevada, incluso en ausencia de debilidad muscular franca o autoanticuerpos positivos, ya que pueden constituir su única manifestación inicial<sup>2,3</sup>.

## Conclusiones

Las miopatías inflamatorias idiopáticas pueden presentarse de forma paucisintomática, con clínica inespecífica y ausencia de debilidad muscular objetivable, lo que puede dificultar su sospecha diagnóstica inicial.

La hiperCKemia persistente constituye un hallazgo clave que debe orientar a un estudio etiológico sistemático, incluyendo causas endocrinas, tóxico-metabólicas, neoplásicas y neuromusculares.

El caso presentado refleja la importancia de realizar las pruebas adecuadas en casos no bien definidos para poder llegar a diagnósticos de alteraciones poco prevalentes como la de nuestro caso.

## 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

- Allenbach Y, Benveniste O. Inflammatory Myopathies. N Engl J Med. 2026; 394(19): 1925-38. doi: <https://doi.org/10.1056/nejmra2415426> (último acceso ago. 2026).
- Oldroyd AGS, Callen JP, Chinoy H, et al. International guideline for idiopathic inflammatory myopathy-associated cancer screening: an IMACS initiative.

- Nat Rev Rheumatol. 2023;19: 805-17. doi: <https://doi.org/10.1038/s41584-023-01045-w> (último acceso ago. 2026).
3. Selva-O'Callaghan A, Trallero-Araguás E, Gil-Vila A. Miopatía inflamatoria idiopática. Med Clin (Barc). 2025; 164: 429-36. doi: <https://doi.org/10.1016/j.medcli.2024.12.008> (último acceso ago. 2026).
  4. Selva-O'Callaghan A, Trallero-Araguás E, Gil-Vila A, *et al.* Treatment algorithms for inflammatory myopathies in adults: from Guidelines to Clinical Practice. Curr Treat Options Rheumatol. 2025; 11:21. doi: <https://doi.org/10.1007/s40674-025-00239-5> (último acceso ago. 2026).
  5. Raaphorst J, van der Kooi AJ, Mecoli CA, *et al.* Advances in the classification and management of idiopathic inflammatory myopathies. Lancet Neurol. 2025; 24: 776-88. doi: [https://doi.org/10.1016/s1474-4422\(25\)00233-9](https://doi.org/10.1016/s1474-4422(25)00233-9) (último acceso ago. 2026).
  6. Betteridge Z, McHugh N. Myositis-specific autoantibodies: an important tool to support diagnosis of myositis. J Intern Med. 2016; 280: 8-23. doi: <https://doi.org/10.1111/joim.12451> (último acceso ago. 2026).
  7. Jiang W, Shi J, Yang H, Tian X, Yang H, Chen Q, *et al.* Long-term outcomes and prognostic factors in patients with idiopathic inflammatory myopathies based on myositis-specific autoantibodies. Arthritis Care Res (Hoboken). 2023; 75: 1175-82. doi: <https://doi.org/10.1002/acr.24993> (último acceso ago. 2026).
  8. Campanilho-Marques R, Fonseca JE, Machado PM. Treatment of idiopathic inflammatory myopathies. Joint Bone Spine. 2025; 92: 105932. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jbspin.2025.105932> (último acceso ago. 2026).