

Miositis focal: una inusual presentación de lupus eritematoso sistémico pediátrico

Focal myositis: an unusual presentation of pediatric systemic lupus erythematosus

Mabel Ladino R.¹, Barbara Stanley V.², Angelina Gasitulli O.³

¹Jefe Programa de Especialista Reumatología Pediátrica, Universidad de Chile, Hospital San Juan de Dios, Santiago, Chile.

²Reumatóloga Pediatra, Hospital de Quilpué, Quilpué, Chile.

³Pediatra, hospital Dr. Hernán Henríquez Aravena, Temuco, Chile.

RESUMEN

El lupus eritematoso sistémico puede iniciar de diversas formas, siendo un desafío diagnóstico. Nosotros reportamos un inusual caso de una paciente pediátrica que debuta con una miositis focal.

Caso clínico: Paciente de 11 años presenta cuadro que inicia con lesiones eritematosas en antebrazo derecho de un año de evolución. Se agrega aumento de volumen difuso del antebrazo. Se sospecha celulitis y por falta de respuesta a tratamiento se deriva a reumatología. Se realiza resonancia magnética mostrando imagen compatible con miositis. Se solicita biopsia muscular de la lesión pero la paciente regresa cinco meses después con fiebre, artritis, baja de peso y claudicación. En exámenes de laboratorio destacan anemia normocítica, normocrómica, VSG 71, ANA(+) 1/640 homogéneo, Anti DNA(+) 267 UdOMS/mL, C3 78 bajo, Ro, La y Sm positivos. Biopsia compatible con miositis. Inicia terapia con prednisona y metotrexato con buena respuesta. **Conclusión:** No encontramos publicaciones de lupus pediátrico que debuten con miositis focal, por lo que es relevante dar a conocer este caso.

Palabras clave:

Lupus eritematoso sistémico,
miositis localizada,
pediátrico

ABSTRACT

Systemic lupus erythematosus may present in various forms, making it a diagnostic challenge. We report an unusual case of a pediatric patient who presented with focal myositis. **Clinical case:** An 11-year-old patient presents erythematous lesions on her right forearm that developed during one year, followed by a diffuse volume increase of the forearm. Cellulitis is suspected and due to lack of response to treatment, the patient is referred to rheumatology. Magnetic resonance imaging was performed showing an image compatible with myositis. A muscle biopsy of the lesion was requested but the patient returned five months later with fever, arthritis, weight loss, and claudication. Laboratory tests highlighted normocytic, normochromic anemia, ESR 71, ANA 1/640 homogeneous, Anti DNA(+)267 UdOM WHO/mL, C3 78 low, Ro, La and Sm positive. The biopsy was compatible with myositis. She started therapy with prednisone and methotrexate showing a favorable response. **Conclusion:** We did not find publications on pediatric lupus that debuted with focal myositis, making it relevant to report this case.

Keywords:

Systemic lupus erythematosus,
localized myositis,
pediatric

Correspondencia:

Mabel Ladino R.
e-mail: mladinor@hotmail.com

Introducción

El lupus eritematoso sistémico (LES) de inicio pediátrico es una rara enfermedad reumatológica que puede presentarse de variadas formas y que puede ser un desafío diagnóstico para el pediatra. Nosotros reportamos un inusual caso de una niña quien debutó con una miositis focal y que finalmente completó los criterios de lupus eritematoso sistémico.

Caso clínico

Una paciente de sexo femenino de 11 años de edad presenta cuadro que inicia con lesiones eritematosas de la cara anterior del antebrazo derecho, sin dolor ni prurito de un año de evolución. Se agrega una lesión violácea asociada a un aumento de volumen difuso de la misma zona con aumento de la temperatura local, sin dolor, fiebre ni otros síntomas sistémicos.

Consulta al pediatra quien sospecha celulitis e indica antibió-



Figura 1. Tenue aumento de volumen difuso violáceo de la cara anterior del antebrazo derecho.

ticos sin clara respuesta. Es derivada a reumatología pediátrica quien objetiva un tenue aumento de volumen violáceo del antebrazo derecho sin otras alteraciones en el resto del examen físico (Figura 1). Se solicita una resonancia magnética de la zona, que informa: miositis difusa inespecífica de los territorios flexores del antebrazo y parte de los extensores, acompañada de algunos fenómenos inflamatorios y vasculares del celular subcutáneo de la cara flexora del antebrazo (Figura 2). Se solicita completar estudio con biopsia muscular de la lesión y exámenes de laboratorio. Regresa solo cinco meses después con fiebre intermitente hasta 38°C de 15 días de evolución asociado a artritis de tobillos y rodillas (Figura 3) que aumentan progresivamente hasta causar claudicación. Al interrogatorio dirigido refiere pérdida de peso de 2,5 kg en los últimos 5 meses, disminución del apetito y compromiso del estado general. Al examen físico destaca aumento de volumen abdominal localizado en hipogastrio, rodilla izquierda con dolor y limitación pero sin aumento de volumen evidente, leve aumento de volumen de ambos antebrazos mayor a derecha, sin dolor pero con una tenue coloración violácea. Los



Figura 2. RM Antebrazo Derecho: Miositis difusa inespecífica de los territorios flexores del antebrazo y parte de los extensores acompañada de algunos fenómenos inflamatorios y vasculares del celular subcutáneo de la cara volar del antebrazo.



Figura 2. Artritis de tobillo derecho.

exámenes de laboratorio muestran un hemograma: Hct 35%, Hb 11,4, VCM y CHCM normales, leucocitos 5.430, linfocitos 1.791, VHS 71, PCR 25,5 mg/l (0-10), C3 101 mg/dL (85-165), C4 27,5 (14-44), LDH 228 (n), ANA positivo 1/160 homogéneo, factor reumatoide (+) 17,9 IU/mL (0-12).

Se deriva a servicio de urgencia para completar el estudio del síndrome febril y por el hallazgo de una masa abdominal. Se realizan exámenes de laboratorio que muestran: hemograma: hct 30%. Hb 9,7, leucocitos 5.600, plaquetas 433.000, PCR: 23,9 mg/l (0-5), COVID (-), orina normal, perfil bioquímico: normal, TC de abdomen y pelvis: muestra una masa anexial quística izquierda con centro calcificado por lo que se sospecha un cuadro para-neoplásico y se decide hospitalizar. Evaluada por oncología se solicitan marcadores tumorales los cuales resultaron negativos y evaluada por ginecología con ecografía pelviana se desestima causa neoplásica de la masa anexial.

Por presentar ojo rojo durante la hospitalización se solicita evaluación por oftalmólogo quien objetiva escleritis nodular. Dado este hallazgo se indica estudio de patología granulomatosa incluyendo *Bartonella henselae*, Tuberculosis, vasculitis ANCA y sarcoidosis, resultando todos negativos.

Evaluada por reumatología pediátrica sugiere realizar biopsia de piel y muscular de lesión de antebrazo derecho.

Durante su hospitalización de 8 días, permaneció afebril, pero persistió el aumento de volumen en ambos antebrazos mayor a derecha, artralgiás en codos y artritis en ambas rodillas confirmadas ecografía. Se repite estudio inmunológico que muestra: ANA(+) 1/640 patrón homogéneo, Anti DNA (+) 267 Ud OMS/

mL (positivo > 138), C3 78 mg/dL bajo y C4 20 normal, Anti CCP (-), Electroforesis de proteínas con hipoalbuminemia e hipergammaglobulinemia policlona, IgG 2.677 mg/dl elevada, IgA: 460, IgM: 368, perfil ENA con Ro, La y Sm positivos, Creatin kinasa normal, función renal y orina completa normales, test De Coombs (+).

Paciente con alta sospecha lupus eritematoso sistémico, patología paraneoplásica descartada y estabilidad clínica, se decide alta a la espera del resultado de las biopsias realizadas.

En el control ambulatorio se rescatan los informes de las biopsias. Biopsia muscular muestra fibras con focos de necrosis, fibrosis y escaso a moderado infiltrado inflamatorio endomisial y perivascular conformado por linfocitos, células plasmáticas, folículos linfoides y ocasionales histiocitos que expresan CD163. El infiltrado linfocitario está conformado principalmente por linfocitos B. Sin signos de malignidad (Figura 4). Biopsia de piel: muestra dermis e hipodermis con leve a moderado infiltrado inflamatorio crónico y agudo en zona perivascular e intersticial, con compromiso neutrofílico de la pared vascular de vasos de pequeño calibre. Con estos resultados se confirma una miopatía inflamatoria focal.

Por clínica y laboratorio, la paciente no cumple criterios para miopatía inflamatoria primaria pero sí cumple criterios de lupus eritematoso sistémico según criterios SLICC 2012 y EULAR/ACR 2019: fiebre, artritis, ANA (+), anti DNA (+), Sm (+), hipocomplementemia, Test De Coombs (+). Dado LES con compromiso articular y muscular se inicia terapia con metotrexato 15 mg/mt₂ subcutáneo, prednisona 1 mg/kg/día e hidroxicloroquina 100 mg/día.

Dos meses post inicio de la terapia la paciente se encuentra afebril, sin artritis, sin aumento de volumen de antebrazos y realiza su vida normal.

Posteriormente, se recibe resultado de panel de anticuerpos para miopatías inflamatorias que muestra un PM-Scl70: 27 positivo y anti SS-A(Ro) 89 positivo alto, sin tener clínica de miositis inflamatoria sistémica. Por tener un Ro positivo alto a pesar de ausencia de síntomas de síndrome de Sjogren, se solicita cintigrafía de glándulas salivales que muestra disfunción leve e inespecífica de las glándulas salivales y se realiza evaluación por oftalmología que fue normal. Por tener un anticuerpo PM-Scl positivo se completa estudio con espirometría que resulta normal.

Por buena evolución, se logra suspender corticoterapia a los 4 meses post inicio de tratamiento y después de dos años de inactividad se suspende metotrexato sin reactivación hasta la fecha.

Discusión

En el lupus eritematoso sistémico se puede detectar formas leves de miositis siendo detectados por elevación de las enzimas

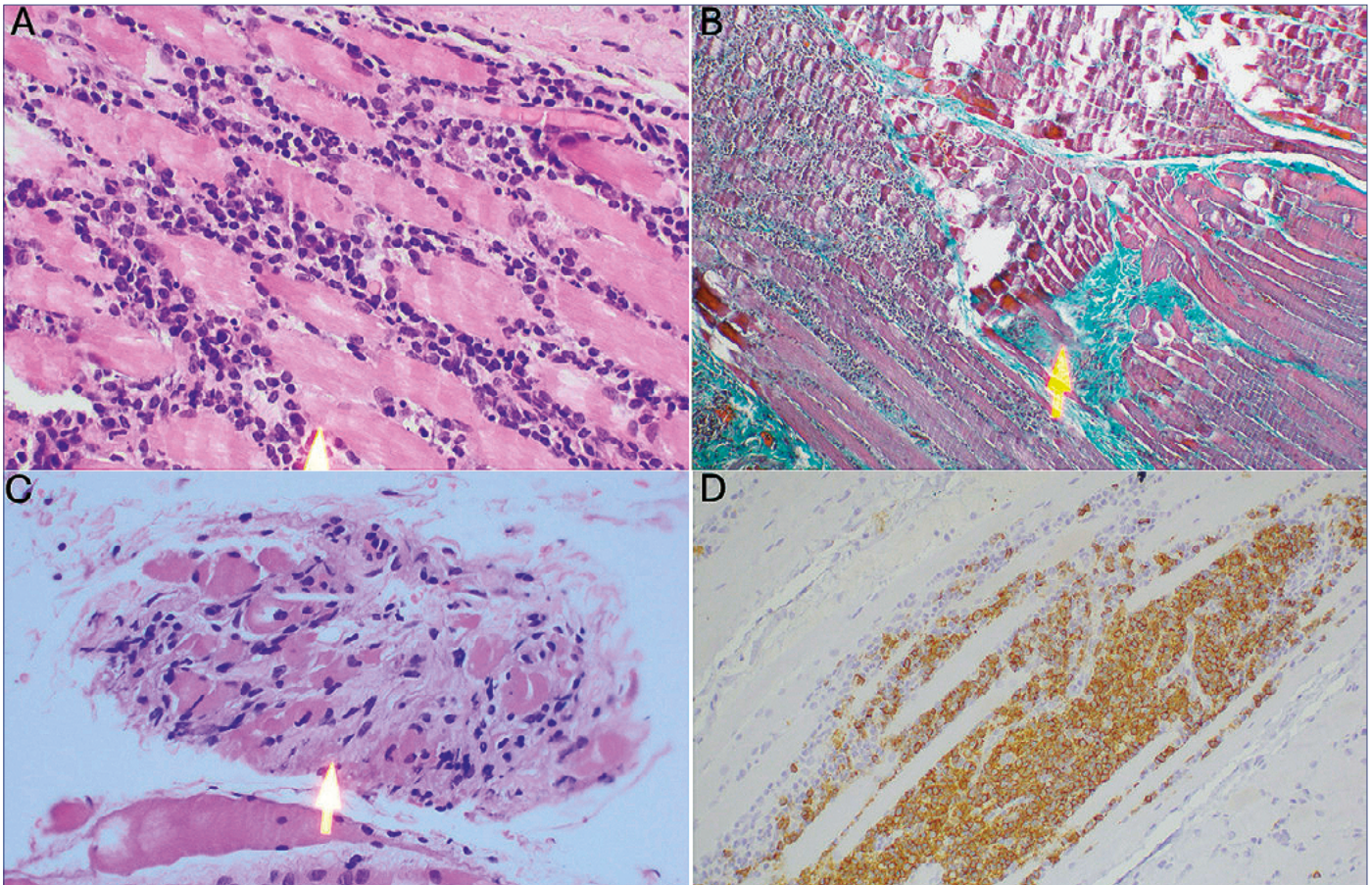


Figura 4. A: Fascículos de fibras musculares con fenómenos de necrosis; B: Visión 40X (aumento mayor), acentuado infiltrado inflamatorio en endomisio, presencia de macrófagos fagocitando fibras musculares necróticas; C: Visión panorámica de fibras musculares con infiltrado inflamatorio y reemplazo de fibras necróticas por tejido colágeno (tinción tricromica de masson en que el colágeno se tiñe verde); D: Tinción de inmunohistoquímica para linfocitos de estirpe B CD20 (+) predominantes en infiltrado inflamatorio.

musculares, especialmente en casos asociados a síndromes de sobreposición. Por otro lado, la miositis focal aislada puede existir como una condición benigna autolimitada. Sin embargo, ésta no se ha asociado a LES en niños.

Miositis focal

La miositis focal es una miopatía idiopática de etiología desconocida¹. Se restringe al músculo estriado y éste puede afectar a un solo músculo o a un grupo muscular y se le conoce también como pseudotumor inflamatorio². Suele ser autolimitada y de pronóstico benigno. La lesión habitualmente remite por completo, sin dejar secuelas al cabo de semanas o meses. Su incidencia es desconocida, siendo una entidad muy poco frecuente, presentándose mayoritariamente en adultos sin diferencia entre sexo³.

Esta entidad se manifiesta clínicamente como una masa inflamatoria intramuscular, con un tamaño promedio de 3 cm

(variando entre 1-20 cm) asociado a eritema local. Es de crecimiento lento, pudiendo ser dolorosa causando incluso limitación funcional, sin presentar debilidad muscular ni manifestaciones sistémicas, solo en algunos casos se ha descrito fiebre³.

La miositis focal se localiza más frecuentemente en miembros inferiores particularmente en pantorrillas y muslos. Otra localización posible son los músculos paraespinales, siendo más raro en extremidades superiores, cabeza y cuello¹. Se han informado algunos casos de miositis focal recurrente en hasta un 14% en adultos, pero esta poco descrita en niños^{3,4}.

Los diagnósticos diferenciales incluyen: infecciones, tumores, trombosis venosa profunda, traumatismos, eritema nodoso, miositis osificante, fascitis proliferante y nodular¹.

En relación al laboratorio, el hemograma y los parámetros inflamatorios son normales, las enzimas musculares pueden estar normales o moderadamente aumentadas, solo elevándose en casos atípicos o en aquellos que posteriormente desarrollan una miopatía difusa. El estudio de autoanticuerpos es negativo^{1,2}.

En el estudio de imágenes, el ultrasonido muestra una masa hipoecoica delimitada, o en casos de fibrosis es hiperecoica, ambas con la orientación de las fibras musculares conservadas, pudiendo estar engrosadas. La ecografía también permite realizar una biopsia guiada de la lesión⁵.

La resonancia magnética es la modalidad de examen ideal para evidenciar inflamación muscular localizada, la que respeta la integridad de las estructuras óseas circundantes, no presentando calcificaciones. La masa puede tener aspecto heterogéneo o en parches. En la fase T2 STIR se observa hiperintensidad por edema, en T2 lesiones hiper o hipointensas con señal distinta al musculo normal y en T1 una masa hipo o iso intensa con lesiones de mayor infiltrado⁶.

El PET-CT (Positron emission tomography scanning) es una técnica de imagen que evidencia un hipermetabolismo a nivel de la lesión y en pocos casos se observa una marcada absorción de contraste en los músculos afectados. Permite además evidenciar ausencia de otros sitios de inflamación muscular, lo que es importante en la búsqueda de neoplasias.

La electromiografía es útil para diferenciar lo neuropático de lo miopático y determina el número de focos. Su desventaja es que no confirma un diagnóstico de miositis y además es un examen doloroso⁷.

La biopsia muscular es el *gold standard* para el diagnóstico y permite descartar diagnósticos diferenciales, como neoplasias. En ella se observa un infiltrado inflamatorio mononuclear en los espacios perivasculares, necrosis de fibras musculares con variación en su diámetro y pérdida del patrón estriado⁸.

Actualmente, no existe consenso sobre el manejo terapéutico de la miositis localizada, sin embargo, la corticoterapia es la opción más frecuentemente utilizada debido a su respuesta favorable. En general, se utiliza prednisona en dosis de 0,7-1 mg/kg/día con descenso entre 4 a 12 semanas. Otra alternativa propuesta ha sido la excisión quirúrgica. En casos severos se han utilizado terapias inmunosupresoras como rituximab, ciclofosfamida, hidroxcloroquina y metotrexato con resultados variables³.

Asociación lupus eritematoso sistémico y miositis

El LES se puede presentar con miositis generalizada y habitualmente responde bien a la terapia corticoidea. Su pronóstico es más favorable que en superposiciones de miositis con otras mesenquimopatías⁹.

Se describe una sobreposición frecuente de LES con las miopatías inflamatorias, sin embargo, hay escasos casos descritos de miositis focales y LES. En esta revisión sólo encontramos 1 caso de una mujer de 20 años con una miositis localizada asociadas a lupus. Esta paciente presentó inicialmente una lesión sugerente de absceso del psoas, con un laboratorio inflamatorio y CK total elevada. Posteriormente, aparecen autoanticuerpos positivos cumpliendo criterios de lupus. Este fue tratado con

corticoides, hidroxcloroquina y ciclofosfamida con una evolución favorable¹⁰.

Conclusión

La relevancia de dar a conocer este caso de miositis focal y LES es que esta asociación es muy poco frecuente y que además, no encontramos casos publicados en la población pediátrica. Ante una miositis focal persistente se debería considerar el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico.

Agradecimientos: Al Dr. Andrés Rodríguez, anatómo patólogo, jefe de anatomía patológica Hospital San Juan de Dios, Santiago, por su colaboración con las imágenes y descripción de la biopsia muscular (andrés.rodriguez.s@redsalud.gob.cl).

Referencias bibliográficas

1. Urbaneja Rodríguez, E. (2022). Lupus y otras conectivopatías en la infancia. *Pediatría Integral*, 26(3), 163-174.
2. Teixeira, F., Peixoto, D., Costa, J. A., Bogas, M., Taipa, R., Melo Pires, M., Afonso, C., & Araújo, D. (2014). Recurrent focal myositis: A rare inflammatory myopathy. *Acta Reumatológica Portuguesa*, 39, 172-175.
3. Devic, P. L., Gallay, L., Streichenberger, N., & Petiot, P. (2016). Focal myositis: A review. *Neuromuscular Disorders*, 26(11), 725-733.
4. Lawrence Ledoux-Hutchinson, J., Li, J., Morin, M. P., De Bruycker, J. J., Tapiero, B., & Major, P. (2022). Recurrent migrating focal myositis: A pediatric case report. *Canadian Journal of Neurological Sciences*, 49(4), 615-617.
5. Lunde, H. M. B., Skeie, G. O., Bertelsen, A. K., Karlsen, B., Miletic, H., Lindal, S., Brautaset, N. J., & Bindoff, L. A. (2012). Focal myositis--neurogenic phenomenon? *Neuromuscular Disorders*, 22(4), 350-354. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2011.10.023>
6. Gaeta, M., Mazziotti, S., Minutoli, F., et al. (2009). MR imaging findings of focal myositis: A pseudotumour that may mimic muscle neoplasm. *Skeletal Radiology*, 38(6), 571-578.
7. Bennett, O., Ravi Kumar, A. S., & Agnew, J. (2016). Focal inflammatory myositis on 18F-FDG PET/CT. *Clinical Nuclear Medicine*, 41(6), 469-471. <https://doi.org/10.1097/RLU.0000000000001218>
8. Auerbach, A., Fanburg-Smith, J. C., Wang, G., & Rushing, E. J. (2009). Focal myositis: A clinicopathologic study of 115 cases of an intramuscular mass-like reactive process. *American Journal of Surgical Pathology*, 33(8), 1016-1024.
9. Liang, Y., Leng, R. X., Pan, H. F., & Ye, D. Q. (2017). Associated variables of myositis in systemic lupus erythematosus: A cross-sectional study. *Medical Science Monitor*, 23, 2543-2549.
10. Lawson, T. M., Borysiewicz, L. K., Camilleri, J. P., Jessop, J. D., Pritchard, M. H., & Williams, B. D. (1997). Grand round University Hospital of Wales. Focal myositis mimicking acute psoas abscess. *BMJ*, 314, 805-808.