

Síndrome de Tjalma y muerte cardiaca como manifestación inicial en lupus eritematoso sistémico

Tjalma syndrome and cardiac death as the initial presentation of systemic lupus erythematosus.

José Luis Barajas Meléndez,¹ Daniel Iván Arroyo Espinosa,² Luis Ricardo Barajas Meléndez,³ Marianna Caputo Saglimbeni⁴

¹ Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente, IMSS, Guadalajara, Jalisco, México. Servicio de Cardiología, Hospital Español de México, Ciudad de México.

² Departamento de Medicina Interna, Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Especialidades Centro Médico Nacional de Occidente.

³ Médico, Universidad de Guadalajara Lamar.

⁴ Médico, Universidad Anáhuac México Norte.

Recibido: 6 de mayo 2026

Aceptado: 7 de junio 2026

Correspondencia

José Luis Barajas Meléndez
joseluisbm55@gmail.com

Resumen

ANTECEDENTES: El síndrome de Tjalma, o síndrome de pseudo-pseudo-Meigs, es un padecimiento de diagnóstico por exclusión. Su forma clásica incluye derrame pleural, ascitis y elevación de CA-125 sin neoplasia subyacente. La bibliografía reciente describe un espectro pseudo-pseudo-Meigs/Tjalma con variantes incompletas, en las que no todos los componentes de la tríada se documentan explícitamente. Su sospecha requiere investigar una causa autoinmunitaria, apoyada por autoanticuerpos específicos.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 29 años, con hipotiroidismo primario; manifestó dolor abdominal, disnea progresiva, distensión abdominal, astenia y síndrome consuntivo. Se documentó derrame pleural derecho loculado, ascitis exudativa con gradiente albúmina suero-ascitis menor de 1.1 g/dL, CA-125 elevado, ANA 1:1280, anti-dsDNA mayor de 666 UI/mL, anticuerpos anti-Sm positivos y cultivos negativos. Se descartó síndrome antifosfolipídico. Se diagnosticó síndrome de Tjalma como manifestación inicial de lupus eritematoso sistémico. Recibió prednisona 25 mg al día e hidroxiquina 400 mg al día, conforme a las recomendaciones EULAR 2023. Evolucionó con trombo séptico en la vía de salida del ventrículo derecho, paro cardiorrespiratorio resistente y muerte cardiaca súbita confirmada por estudio *postmortem*.

CONCLUSIÓN: La limitada bibliografía sobre el síndrome de Tjalma y sus variantes impide definir con precisión sus desenlaces y mecanismos asociados con mortalidad. Ante la ausencia de guías específicas, se requiere alta sospecha clínica, tamizaje inmunológico oportuno y vigilancia cardiovascular estrecha en pacientes con lupus eritematoso sistémico, serositis, ascitis, CA-125 elevado o manifestaciones atípicas relacionadas.

PALABRAS CLAVE: Síndrome de Tjalma; pseudo-pseudo-Meigs; lupus eritematoso sistémico; serositis lúpica; CA-125; muerte cardiaca súbita.

Abstract

BACKGROUND: Tjalma syndrome, also referred to as pseudo-pseudo-Meigs syndrome, is an uncommon diagnosis of exclusion. Its classical presentation comprises pleural effusion, ascites, and elevated CA-125 levels in the absence of an underlying neoplasm. Recent reports have proposed a pseudo-pseudo-Meigs/Tjalma spectrum that includes incomplete variants in which not all components of the triad are present. Suspected cases should prompt assessment for an autoimmune aetiology, supported by disease-specific autoantibodies.

Este artículo debe citarse como: Barajas-Meléndez JL, Arroyo-Espinosa DI, Barajas-Meléndez LR, Caputo-Saglimbeni M. Síndrome de Tjalma y muerte cardiaca como manifestación inicial en lupus eritematoso sistémico. *Casos Clín Med Int Méx* 2026; 2: e11177.

https://doi.org/10.24245/mim.v2idCC_MIM.11177

<https://revistamedicinainterna.mx/>

CLINICAL CASE: A 29-year-old woman with primary hypothyroidism presented with abdominal pain, progressive dyspnoea, abdominal distension, asthenia, and constitutional symptoms. Diagnostic evaluation revealed a loculated right pleural effusion; exudative ascites with a serum-ascites albumin gradient below 1.1 g/dL; elevated CA-125 levels; an antinuclear antibody titre of 1:1280; anti-double-stranded DNA antibodies greater than 666 IU/mL; positive anti-Sm antibodies; and negative cultures. Antiphospholipid syndrome was excluded. Tjalma syndrome was diagnosed as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus. Treatment was initiated with prednisone 25 mg and hydroxychloroquine 400 mg daily, accordance to the 2023 EULAR recommendations. The patient subsequently developed a septic thrombus in the right ventricular outflow tract, followed by refractory cardiorespiratory arrest and sudden cardiac death, as confirmed by *post-mortem* examination.

CONCLUSION: Because the available literature on Tjalma syndrome and its variants remains limited, clinical outcomes and mortality-related mechanisms are not yet clearly defined. In the absence of syndrome-specific guidelines, clinicians should maintain a high index of suspicion and pursue timely immunological assessment and close cardiovascular surveillance in patients with systemic lupus erythematosus presenting with serositis, ascites, elevated CA-125 levels, or other atypical manifestations.

KEYWORDS: Tjalma syndrome; Pseudo-pseudo-Meigs syndrome; Systemic lupus erythematosus; Lupus serositis; CA-125; Sudden cardiac death.

ANTECEDENTES

Los eventos cardiovasculares constituyen una causa importante de mortalidad en pacientes con lupus eritematoso sistémico.^{1,2} Este fenómeno se atribuye en gran medida a la aterosclerosis acelerada secundaria al estado inflamatorio crónico. Como resultado, aumenta el riesgo de eventos cardiovasculares adversos mayores en comparación con la población general.² Esta asociación cobra especial relevancia en pacientes jóvenes. En este grupo, el lupus eritematoso sistémico puede manifestarse inicialmente con afectación cardiovascular o serositis antes de cumplir criterios clasificatorios completos. Esto plantea un desafío diagnóstico considerable.

El síndrome de Tjalma, también denominado síndrome de pseudo-pseudo-Meigs, constituye una manifestación inicial infrecuente y escasamente documentada del lupus eritematoso sistémico. En su forma clásica, se caracteriza por la tríada de derrame pleural, ascitis y elevación discreta a moderada del antígeno carbohidrato 125 (CA-125). Esta manifestación ocurre en ausencia de tumoración ovárica o de otras neoplasias subyacentes. No obstante, algunos reportes describen presentaciones relacionadas con el espectro pseudo-pseudo-Meigs/Tjalma. En este espectro se incluyen variantes incompletas, en las que no todos los componentes de la tríada fueron documentados explícitamente. La ausencia de neoplasia permite distinguir este padecimiento del síndrome de Meigs. Este último se define por la asociación de fibroma ovárico benigno con derrame pleural y ascitis. También permite diferenciarlo de la variante pseudo-Meigs, en la que la tumoración pélvica corresponde a tumores ováricos benignos distintos al fibroma o a neoplasias extragonadales.^{3,4} El padecimiento fue descrito inicialmente en 1954. Sin embargo, el término “síndrome de Tjalma” se acuñó en 2005. Desde entonces, los reportes publicados en la bibliografía mundial son escasos. Esto perpetúa su condición de reto diagnóstico.⁵

Cuando no se identifica una causa evidente de serositis, como ocurre en el síndrome de Tjalma y sus manifestaciones relacionadas, resulta indispensable llevar a cabo un procedimiento sistemático. Este debe orientarse a descartar causas alternativas. La serositis puede manifestarse durante el curso del lupus eritematoso sistémico en alrededor del 12.8% de los pacientes en cohortes longitudinales.⁶ Sin embargo, su aparición como manifestación inicial es menos frecuente. La presentación clásica organizada del síndrome de Tjalma parece ser considerablemente menos frecuente. En cambio, las variantes incompletas descritas en la bibliografía reflejan la heterogeneidad clínica del espectro pseudo-pseudo-Meigs/Tjalma. Además, existen múltiples afecciones capaces de simular este cuadro clínico. Entre ellas la insuficiencia cardíaca con fracción de eyección reducida o preservada, la enteropatía perdedora de proteínas, la enfermedad renal crónica con congestión sistémica, el síndrome nefrótico, las causas hepáticas, infecciosas y neoplásicas, así como otras enfermedades autoinmunitarias.^{7,8} En el caso que aquí se reporta, el síndrome nefrótico se descartó mediante recolección de orina de 24 horas con cuantificación del índice proteinuria-creatinuria. El resultado fue negativo, y la paciente no tuvo proteinuria en rango nefrótico en ningún momento.

Debido a su baja frecuencia y a la heterogeneidad de sus formas de manifestación, no se dispone de datos epidemiológicos sólidos de la prevalencia o incidencia del síndrome de Tjalma ni del espectro pseudo-pseudo-Meigs/Tjalma. Tampoco existen análisis detallados de sus mecanismos fisiopatológicos predominantes. El reporte aquí publicado describe un caso inusual de lupus eritematoso sistémico con inicio a través de la forma clásica de este síndrome. La evolución fue fatal por una complicación cardiovascular intracavitaria. Esto subraya la importancia de su reconocimiento temprano y su relevancia como área activa de investigación. Asimismo, resalta la necesidad de generar datos epidemiológicos locales y de establecer

recomendaciones clínicas. Éstas podrían optimizar el diagnóstico y la atención médica oportuna de este padecimiento en México, donde la bibliografía disponible es escasa o prácticamente inexistente. El objetivo de este reporte es describir un caso de inicio atípico de lupus eritematoso sistémico con síndrome de Tjasma y desenlace cardiovascular fatal. Además, busca revisar la evidencia disponible de esta afección infrecuente y sus variantes relacionadas, con hincapié en sus implicaciones diagnósticas y terapéuticas.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 29 años, con antecedente de hipotiroidismo primario en tratamiento sustitutivo con levotiroxina. No tenía otros antecedentes de relevancia. Inició con dolor abdominal, vómito, astenia, fiebre no cuantificada, incremento progresivo del perímetro abdominal, alopecia difusa, poliartalgias y síndrome consuntivo. Tuvo pérdida ponderal no intencionada superior al 5% del peso corporal en un periodo de tres meses. Luego de un mes de evolución resultó con disnea de esfuerzo progresiva, hasta hacerse de mínimos esfuerzos (NYHA III-IV). Por este motivo acudió a valoración médica y fue hospitalizada en una institución externa. En esa unidad, la angiotomografía pulmonar documentó tromboembolia pulmonar subsegmentaria, por lo que la dieron de alta con tratamiento anticoagulante. De acuerdo con los registros aportados por la paciente, durante ese ingreso no se practicó el tamizaje inmunológico. Tampoco se identificaron hallazgos clínicos que orientaran hacia una causa autoinmunitaria subyacente como factor predisponente del evento tromboembólico.

Cuatro meses después, reapareció el incremento del perímetro abdominal. La paciente acudió nuevamente a valoración médica, esta vez en nuestra institución. Se decidió su hospitalización para establecer el diagnóstico. La tomografía simple de tórax y abdomen evidenció un derrame pleural derecho loculado de localización perimediastinal y ascitis de moderada cuantía (**Figuras 1 y 2**). Ante la elevación significativa del CA-125, se planteó inicialmente el diagnóstico de síndrome de Meigs. Sin embargo, el ultrasonido pélvico y transvaginal descartó las tumoraciones ováricas. Además, el estudio citoquímico y citológico de los líquidos ascítico y pleural excluyó la causa infecciosa y neoplásica. Con ello, se descartaron el síndrome de Meigs y su variante pseudo-Meigs.

El análisis del líquido ascítico mostró un gradiente albúmina suero-ascitis (GASA) menor de 1.1 g/dL. Este resultado fue compatible con ascitis de tipo exudativo y orientó hacia una causa autoinmunitaria, con sospecha principal de lupus eritematoso sistémico. El perfil inmunológico reveló anticuerpos antinucleares positivos con patrón nuclear moteado grueso a títulos de 1:1280, anti-dsDNA > 666 UI/mL y anticuerpos anti-Sm positivos (**Cuadros 1 y 2**). Con base en la integración clínica, bioquímica e inmunológica,

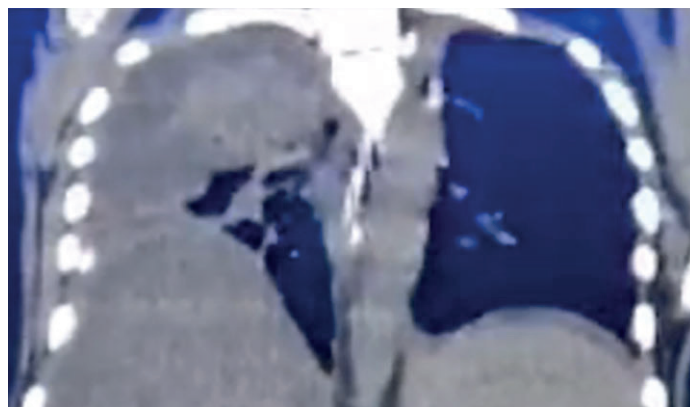


Figura 1. Tomografía simple de tórax en corte coronal. Derrame pleural loculado derecho con pulmón colapsado.

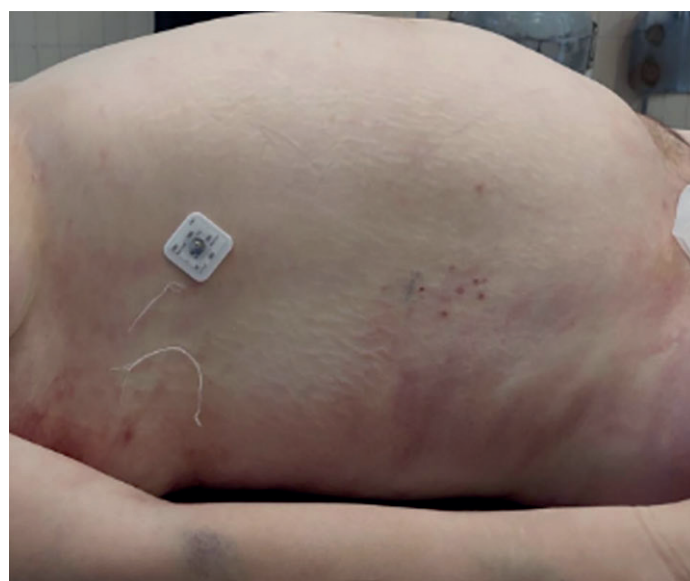


Figura 2. Abdomen de paciente con ascitis.

Cuadro 1. Estudios diagnóstico de laboratorio al ingreso de la paciente y al deceso

	Ingreso	Deceso
Leucocitos	9.9 miles/mL	9.14 miles/mL
Neutrófilos	6.1 miles	7.4 miles
Linfocitos	2.48 miles	1.02 miles
Hemoglobina	11.2 gramos	13.2 gramos
Plaquetas	226 miles	359 miles
Bilirrubinas totales	0.21 mg	0.4 mg
DHL	279.5 U/L	196.6 U/L
Creatinina	0.6 mg/dL	2.2 mg/dL
Urea	23.5 mg/dL	44.83 mg/dL
Tiempo de protrombina	12 seg	18.3 seg
Tiempo parcial de trombo-plastina	22.3 seg	59.9 seg
Dímero D	3953 ng/mL	3140 ng/mL
Procalcitonina	---	9.49 ng/mL

se estableció el diagnóstico de síndrome pseudo-pseudo-Meigs (síndrome de Tjasma) como manifestación inicial de lupus eritematoso sistémico. Este diagnóstico se

Cuadro 2. Anticuerpos positivos en el proceso de atención de la paciente y otros resultados de laboratorio durante su hospitalización

Estudios	
ANAs	1:1280
Anti-dsDNA	>666
Anti-Smith	Positivo
Proteína C reactiva	6.26 mg/dL
IgM	51.3 mg/dL
IgA	289.2 mg/dL
IgG	2088.6 mg/dL

estableció después de la exclusión sistemática de causas neoplásicas e infecciosas.

El tratamiento inmunosupresor se inició con 25 mg al día de deprednisona y 400 mg al día de hidroxiclороquina, fraccionada en dos tomas. Esta decisión siguió las recomendaciones de las guías EULAR 2023 para tratamiento del lupus eritematoso sistémico.¹³ No se consideró indicada la terapia de inducción con pulsos de metilprednisona. La paciente no cumplía criterios de actividad lúpica grave. La recolección de orina de 24 h descartó la proteinuria significativa. No hubo evidencia de nefritis lúpica proliferativa (clase III/IV de la ISN/RPS), manifestaciones neuropsiquiátricas mayores, hemorragia alveolar difusa, anemia hemolítica autoinmunitaria grave, citopenias agudas, serositis con repercusión hemodinámica o respiratoria, vasculitis cutánea extensa o visceral, ni actividad lúpica de riesgo vital materno-fetal. Tampoco se documentó el taponamiento cardiaco.

Si bien se documentó la mejoría clínica parcial con el esquema inmunosupresor indicado, la paciente tuvo un deterioro súbito. Éste se caracterizó por dolor abdominal y torácico, diaforesis, taquicardia e insuficiencia respiratoria aguda. Requirió manejo avanzado de la vía aérea. Posteriormente evolucionó a choque resistente e ingresó a la unidad de terapia intensiva. Durante su estancia tuvo paro cardiopulmonar. Pese a las maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada, no se logró el retorno a la circulación espontánea y se confirmó el deceso.

El estudio *postmortem* reveló un trombo séptico en la vía de salida del ventrículo derecho. Este hallazgo se identificó como causa directa de la muerte (**Figuras 3 a 5**). Además, los hallazgos anatomopatológicos evidenciaron la bacteriemia subclínica. Su progresión pudo verse favorecida por el estado de inmunosupresión secundario al tratamiento con esteroides previamente iniciado.

DISCUSIÓN

El caso clínico reportado describe a una paciente de 29 años con inicio atípico de lupus eritematoso sistémico. La manifestación correspondió a la forma clásica del síndrome de Tjalma, también conocido como síndrome de pseudo-pseudo-Meigs. Éste se caracteriza por derrame pleural, ascitis y elevación moderada de CA-125, en ausencia de neoplasia abdominal o pélvica.⁵ Si bien la paciente del caso cumplía con la tríada clásica, su análisis debe ubicarse dentro del espectro pseudo-pseudo-Meigs/Tjalma. Ese espectro también incluye presentaciones relacionadas y variantes incompletas, en las que no todos los componentes de la tríada se han documentado de forma explícita. Esta manifestación es infrecuente en lupus eritematoso sistémico. Además, representa un reto diagnóstico porque puede confundirse con enfermedades oncológicas o infecciosas de mayor prevalencia. Esto puede retrasar el inicio del tratamiento dirigido.

El síndrome de Tjalma se distingue del síndrome de Meigs y de su variante pseudo-Meigs por la coexistencia de serositis inmunomediada sin neoplasia abdominal o pélvica. En el contexto del lupus eritematoso sistémico, su fisiopatología se ha interpretado como una poliserositis autoinmunitaria. En este proceso participan inmunocomplejos, activación del complemento, daño microvascular y disfunción endotelial.^{8,9,10} Los complejos antígeno-anticuerpo pueden activar la vía clásica del complemento en las superficies serosas. Esto favorece la inflamación local, el aumento de la permeabilidad capilar y la extravasación de proteínas plasmáticas hacia las cavidades pleural y peritoneal. Este mecanismo explica el carácter exudativo de los líquidos acumulados.^{7,8}

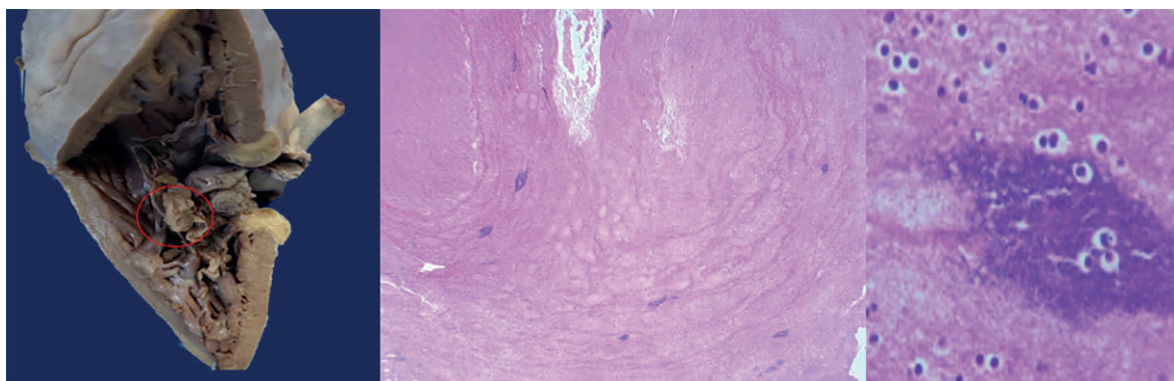


Figura 3. Corazón, trombo séptico en el tracto de salida del ventrículo derecho.

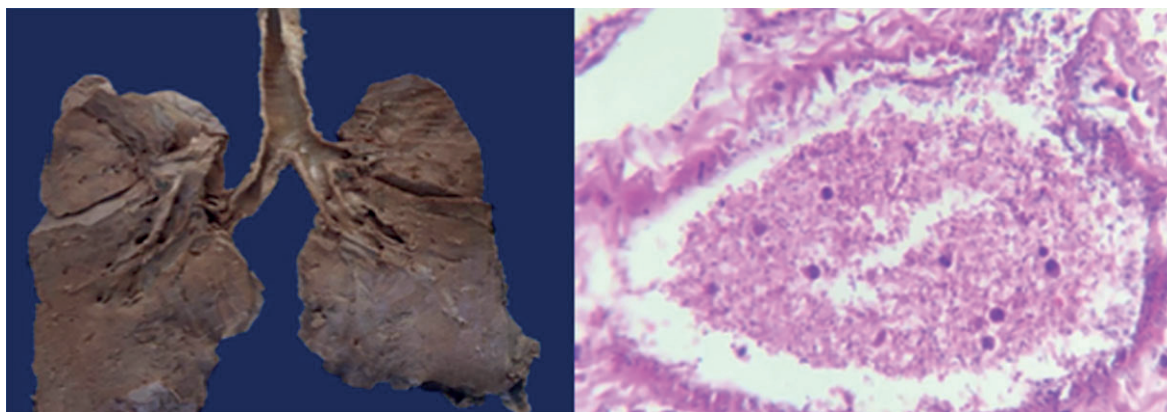


Figura 4. Pulmón, hemorragia subpleural.

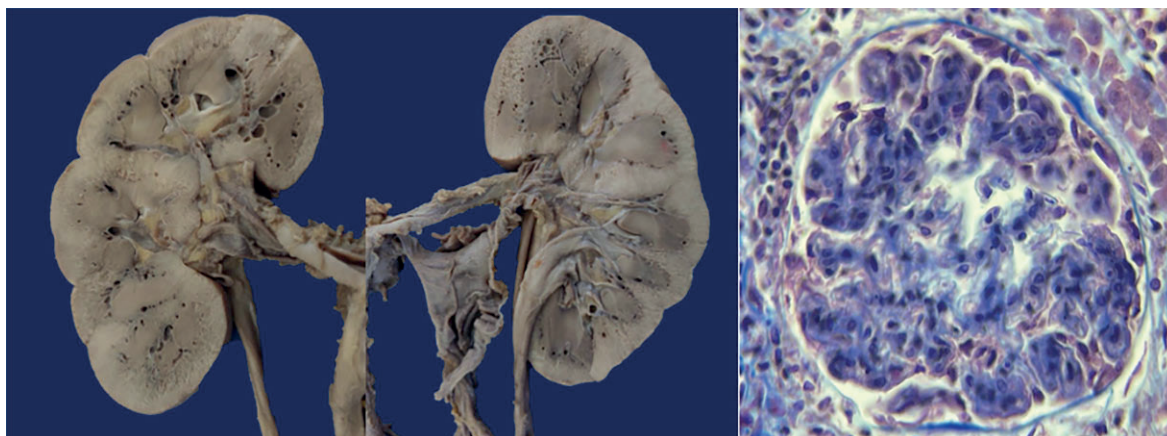


Figura 5. Riñón, nefritis lúpica clase IIIc.

En los reportes de lupus, peritonitis y síndrome de Tjalm se han descrito infiltración inflamatoria de las serosas, ascitis exudativa, elevación de CA-125 y respuesta clínica a glucocorticoides e inmunomoduladores. Estos hallazgos apoyan un mecanismo predominantemente inflamatorio y autoinmunitario, más que neoplásico o infeccioso.^{7,8} Este proceso puede coexistir con inflamación sistémica del lupus, activación endotelial, producción de citocinas proinflamatorias y alteraciones de la coagulación. Estos mecanismos podrían contribuir al daño vascular y a la persistencia de la permeabilidad serosa.^{9,11}

La elevación del CA-125 puede interpretarse, inicialmente, como marcador tumoral. Sin embargo, también puede explicarse por activación o irritación de células mesoteliales derivadas del epitelio celómico durante la inflamación serosa. Este fenómeno se ha documentado en procesos inflamatorios no neoplásicos, incluida la serositis lúpica y el síndrome de Tjalm.^{7,12,13} De manera complementaria, se ha propuesto la participación de vasculitis peritoneal de pequeños vasos, activación endotelial y mecanismos protrombóticos inmunomediados. Estos hallazgos son biológicamente plausibles en el contexto del estado inflamatorio y protrombótico descrito en lupus eritematoso sistémico activo.^{9,11}

En el caso reportado, la coexistencia de ascitis y derrame pleural obligó a descartar causas frecuentes de acumulación de líquido en pacientes con lupus eritematoso sistémico. Las principales fueron síndrome nefrótico y enteropatía perdedora de proteínas. El síndrome nefrótico se excluyó por la ausencia de proteinuria significativa en la recolección urinaria de 24 horas. También apoyó esta exclusión la ascitis exudativa, con gradiente albúmina suero-ascitis (GASA) menor de 1.1 g/dL. Estos datos fueron poco compatibles con un mecanismo dependiente de hipoalbuminemia oncótica. La enteropatía perdedora de proteínas se consideró improbable. La paciente no tuvo diarrea crónica, edema periférico agudo, hipogammaglobulinemia ni evidencia clínica o paraclínica de pérdida proteica gastrointestinal. En conjunto, los hallazgos clínicos, bioquímicos e inmunológicos apoyaron una serositis autoinmunitaria peritoneal y pleural. Además, la exclusión de causas infecciosas y neoplásicas fue compatible con la forma clásica del síndrome de Tjalm como inicio de lupus eritematoso sistémico.

El proceso de tratamiento de pacientes con síndrome de Tjalm se fundamenta en la exclusión de causas neoplásicas e infecciosas. También sigue los principios generales del tratamiento del lupus eritematoso sistémico porque no

existen guías específicas para esta afección. La evidencia disponible procede, sobre todo, de reportes de caso y revisiones narrativas. En ellos, la serositis lúpica y el síndrome de Tjalma han mostrado una respuesta variable, aunque con frecuencia favorable, a glucocorticoides sistémicos asociados con hidroxicloroquina u otros inmunomoduladores.^{7,12,13,14} En casos de nefritis lúpica proliferativa, enfermedad sistémica grave, afectación órgano-amenazante o enfermedad resistente, puede ser necesario intensificar el tratamiento. Esta decisión debe individualizarse según la gravedad clínica y las recomendaciones generales para lupus eritematoso sistémico.^{15,16}

La paciente del caso resultó con síndrome de Tjalma con ascitis y derrame pleural inflamatorios. No hubo evidencia inicial de daño renal significativo ni de afectación neurológica, hematológica o cardiopulmonar grave. Por ello, al momento del diagnóstico no se consideró indicada una terapia de inducción intensiva. El tratamiento con prednisona e hidroxicloroquina fue congruente con un escenario de actividad no órgano-amenazante. También fue consistente con la experiencia descrita en la bibliografía, donde algunos casos de serositis lúpica y síndrome de Tjalma han respondido a inmunomodulación convencional.^{7,12,13,14} Sin embargo, el desenlace adverso observado sugiere que esta afección puede coexistir con inflamación sistémica, riesgo infeccioso y fenómenos protrombóticos clínicamente relevantes. Por ello, la ausencia inicial de criterios clásicos de lupus severo no excluye la necesidad de vigilancia estrecha, reevaluación dinámica de gravedad y estratificación pronóstica individualizada.^{9,11}

Desde la perspectiva cardiovascular, el desenlace observado fue un trombo séptico en la vía de salida del ventrículo derecho, con paro cardiorrespiratorio resistente. Este hallazgo refuerza la necesidad de considerar que el lupus eritematoso sistémico activo puede comportarse como un estado protrombótico de alto riesgo, incluso sin síndrome antifosfolípido. Este punto fue relevante en la paciente del caso, quien había tenido tromboembolia pulmonar subsegmentaria antes del diagnóstico autoinmunitario definitivo. En pacientes con lupus eritematoso sistémico sin anticuerpos antifosfolípidos se han descrito perfiles procoagulantes, activación plaquetaria, aumento de trombina asociado con microvesículas, trampas extracelulares de neutrófilos y disfunción endotelial relacionada con actividad inflamatoria sistémica.^{9,11} Estos mecanismos no antifosfolípido-dependientes podrían contribuir al riesgo trombótico residual en lupus eritematoso sistémico seronegativo para síndrome antifosfolípido. Además, ofrecen una explicación biológicamente posible para eventos trombóticos graves cuando coexisten inflamación sistémica, infección subclínica e inmunosupresión reciente.

El caso que aquí se comunica ilustra una forma inusual y clínicamente desafiante de inicio del lupus eritematoso sistémico a través del síndrome de Tjalma. La mayoría de

los casos publicados muestran evolución favorable después de inmunosupresión adecuada. Sin embargo, el desenlace fatal observado en la paciente subraya que esta afección puede asociarse con complicaciones trombóticas y sépticas graves. Esto puede ocurrir incluso cuando al inicio no existan manifestaciones órgano-amenazantes evidentes. Esta evolución quizá refleja la interacción entre inflamación sistémica persistente, disfunción endotelial, susceptibilidad infecciosa y mecanismos procoagulantes propios del lupus eritematoso sistémico activo. No parece corresponder a una consecuencia atribuible de forma aislada a la serositis.

La relevancia de este reporte no radica solo en su escasa frecuencia. También deriva de la limitada documentación del síndrome de Tjalma asociado con lupus eritematoso sistémico en la bibliografía internacional. En el **Cuadro 3** se sintetizan los principales reportes disponibles. El cuadro está organizado por referencia bibliográfica y por características clínicas, inmunológicas, terapéuticas y evolutivas. La mayoría de los casos descritos corresponde a pacientes femeninas con ascitis, elevación de CA-125 y derrame pleural. No obstante, algunas publicaciones incluyen variantes incompletas o presentaciones relacionadas. En estos casos, no todos los componentes de la tríada clásica fueron documentados de forma explícita. Esto incluye reportes con ascitis masiva y CA-125 elevado, sin derrame pleural reportado.^{20,23} En este reporte de caso, esas variantes se consideran parte del espectro pseudo-pseudo-Meigs/Tjalma por su similitud clínica, inmunológica y terapéutica con el síndrome de Tjalma clásico. Sin embargo, se señalan como variantes incompletas para evitar una equivalencia diagnóstica estricta. Además, una de las referencias resume tres casos dentro de una misma publicación. Por este motivo, se presenta de manera agrupada para evitar duplicaciones y mantener la congruencia con la bibliografía.¹³

El lupus eritematoso sistémico es una enfermedad de baja prevalencia. Su manifestación inicial como síndrome de Tjalma es aún más infrecuente. La revisión de la bibliografía sugiere que la combinación de ascitis, derrame pleural y elevación de CA-125 puede orientar de forma importante hacia lupus eritematoso sistémico. Esto aplica una vez descartadas causas neoplásicas, infecciosas, hepáticas, renales y cardíacas. Esta consideración justifica incluir el síndrome de Tjalma y sus variantes relacionadas en el diagnóstico diferencial temprano de pacientes con serositis inexplicada. También resulta llamativo que se hayan documentado casos en pacientes mayores de 65 años. Esto es atípico si se considera la epidemiología clásica del lupus eritematoso sistémico, que afecta predominantemente a mujeres en edad reproductiva.^{19,22}

En el contexto mexicano, no se identificaron revisiones sistemáticas ni series de casos exhaustivas de esta presentación específica. Solo se encontró un reporte previamente

Cuadro 3. Casos reportados con síndrome de Tjalma asociado con lupus eritematosos sistémico de 2019 a 2024

Referencia	Edad (años)	Hallazgos clínicos principales	Marcadores inmunológicos reportados	Tratamiento indicado	Desenlace
Awad et al., 2019, Archives of Rheumatology ¹⁷	43	Ascitis masiva recurrente, derrame pleural bilateral y anemia hemolítica	ANA, anti-dsDNA e hipocomplementemia	Hidroxicloroquina, metilprednisolona, rituximab y micofenolato mofetil	No reportado
Martins et al., 2022, ARP Rheumatology ³	48	Ascitis, dolor abdominal, poliartralgias, pancitopenia y proteinuria	ANA, anti-dsDNA y anticuerpos antinucleosomas	No especificado en el cuadro original	No fatal
Ahmed y Malley, 2019, Oxford Medical Case Reports ¹⁸	44	Ascitis masiva, náusea, derrame pleural derecho leve y CA-125 elevado	ANA, anti-dsDNA e hipocomplementemia C3/C4	Pulsos de metilprednisolona, seguidos de prednisolona y azatioprina	No fatal
Gao et al., 2019, Medicine ⁸	44	Poliserositis con ascitis, derrame pleural, diarrea, disnea, fatiga y edema	ANA, anti-dsDNA y anti-SSA	Metilprednisolona, seguida de prednisolona oral, hidroxicloroquina y leflunomida	No fatal
Li y Xie, 2019, Chinese Medical Journal ¹⁹	24	Poliserositis con ascitis, derrame pleural bilateral y CA-125 elevado	ANA, anti-dsDNA y anti-SSA	Hidroxicloroquina, metilprednisolona y micofenolato mofetil	No fatal
Kumar et al., 2019, Reumatismo ²⁰	22	Ascitis masiva y CA-125 elevado, sin derrame pleural documentado en el cuadro original	ANA y anti-dsDNA	Pulsos de metilprednisolona, seguidos de prednisolona oral, hidroxicloroquina y ciclofosfamida	No fatal
Quintero-Muñoz et al., 2021, Modern Rheumatology Case Reports ¹²	40	Derrame pericárdico severo, taquipnea, ascitis y CA-125 elevado	ANA, anti-dsDNA, anti-SSA e hipocomplementemia C4	Prednisolona, azatioprina y cloroquina	Fatal
Meena et al., 2021, Modern Rheumatology Case Reports ²¹	23	Eritema malar, úlceras orales, artralgias, alopecia, ascitis, derrame pleural bilateral y CA-125 elevado	ANA, anti-dsDNA, anti-Sm e hipocomplementemia C3	Metilprednisolona, azatioprina e hidroxicloroquina	No fatal
Chao y Chen, 2022, Journal of the Formosan Medical Association ²²	82	Ascitis masiva, derrame pleural bilateral, disnea, edema, gingivorragia, deterioro de la función renal y CA-125 elevado	ANA, anti-Sm e hipocomplementemia C3/C4	Prednisolona, hidroxicloroquina y hemodiálisis	No fatal
Wang et al., 2022, World Journal of Clinical Cases ²³	23	Ascitis masiva y CA-125 elevado, sin derrame pleural documentado en el cuadro original	ANA, anti-SSA e hipocomplementemia C3	Metilprednisolona seguida de prednisolona e hidroxicloroquina	No fatal
Dang et al., 2023, Cureus ⁷	74	Ascitis, derrame pleural bilateral, CA-125 elevado, dolor abdominal, náusea y disnea	ANA y anti-dsDNA	Micofenolato mofetil, hidroxicloroquina y metilprednisolona	No fatal
Deniz et al., 2024, Journal of Rheumatic Diseases ⁵	33	Ascitis masiva, derrame pleural, disfunción renal progresiva y proteinuria	ANA, anti-dsDNA e hipocomplementemia	Metilprednisolona, hidroxicloroquina y micofenolato mofetil	No fatal
Li y Tian, 2024, Frontiers in Immunology ¹³	28, 50 y 37	Tres casos con ascitis masiva, derrame pleural bilateral, elevación de CA-125 y manifestaciones sistémicas variables, incluido derrame pericárdico en un caso	ANA, anti-SSA/SSB, anti-Ro52, anti-C1q, anti-dsDNA, U1-RNP, anticardiolipina e hipocomplementemia, según el caso	Glucocorticoides, hidroxicloroquina, micofenolato mofetil y telitacept, según el caso	Dos no fatales y uno fatal, según el cuadro original

documentado. Esta brecha refuerza la necesidad de impulsar investigación local. Esos estudios podrían caracterizar el espectro clínico pseudo-pseudo-Meigs/Tjalma en pacientes con lupus eritematoso sistémico. También permitirían diferenciar con mayor precisión la forma clásica de las variantes incompletas y estimar sus desenlaces. La implementación de protocolos diagnósticos y terapéuticos estandarizados podría optimizar el reconocimiento temprano, el tratamiento clínico y la estratificación de riesgo. Estos protocolos deberían apoyarse en estudios dirigidos de laboratorio y gabinete, así como en datos epidemiológicos nacionales.

CONCLUSIÓN

La cantidad limitada de casos reportados impide definir con precisión los mecanismos asociados con mortalidad en el síndrome de Tjalma. También dificulta estimar la frecuencia de desenlaces fatales y la repercusión pronóstica de sus variantes incompletas dentro del espectro pseudo-pseudo-Meigs/Tjalma. Esta heterogeneidad clínica obliga a interpretar con cautela los reportes disponibles. Además, hace necesario diferenciar la forma clásica, caracterizada por derrame pleural, ascitis y elevación de CA-125, de las manifestaciones relacionadas en las que no

todos los componentes de la tríada se han documentado. La ausencia de guías específicas resalta la importancia de mantener un alto índice de sospecha clínica. También subraya la necesidad de tamizaje inmunológico oportuno y vigilancia cardiovascular estrecha en pacientes con lupus eritematoso sistémico y manifestaciones serosas atípicas. Estas medidas podrían contribuir a mejorar los desenlaces clínicos.

REFERENCIAS

1. Siegel CH, Sammaritano LR. Systemic lupus erythematosus: A review. *JAMA* 2024;331;(17):1480-1491. <https://doi.org/10.1001/jama.2024.2315>
2. Ballocca F, D'Ascenzo F, Moretti C, et al. Cardiovascular events and risk in patients with systemic lupus erythematosus: a systematic literature review and meta-analysis. *Lupus* 2023; 32 (10): 1155-1166.
3. Martins A, Pimenta S, Rato M, Oliveira D, et al. Pseudo-pseudo Meigs syndrome: An uncommon onset of systemic lupus erythematosus. *ARP Rheumatology* 2022; 3 (3): 315-18.
4. Tjalma WAA. Tjalma's syndrome. *Lancet* 2006; 367 (9510): 567-68.
5. Deniz R, Hacimurtazaoğlu-Demir G, Karaalioğlu B, Özgür DS, et al. Lupus nephritis presenting with massive ascites and pleural effusion (pseudo-pseudo Meigs' syndrome). *J Rheumatic Diseases* 2024; 31 (2): 116-119. <https://doi.org/10.4078/jrd.2023.0052>
6. Somaily M, Gladman DD, Ibanez D, Urowitz MB. Serositis in systemic lupus erythematosus: prevalence, recurrence, treatment and outcome. *ACR/ARHP Annual Meeting Abstracts*. 2013; Abstract 1583.
7. Cook SG. Ascites as the presenting sign of systemic lupus erythematosus. *Cureus* 2022; 14 (3):e23231.
8. Geraldino-Pardilla L, Gartshteyn Y, Mendoza F. Massive serositis as the initial presentation of systemic lupus erythematosus: a report of two cases and review of the literature. *J Rheum Dis Treat* 2015; 1: 028. <https://doi.org/10.23937/2469-5726/1510028>
9. Bergkamp SC, Wahadat MJ, Salah A, et al. Dysregulated endothelial cell markers in systemic lupus erythematosus: a systematic review and meta-analysis. *J Inflamm (Lond)* 2023; 20: 18. 15.
10. Fava A, Petri M. Systemic lupus erythematosus: Diagnosis and clinical management. *J Autoimmunity* 2018; 91: 1-9. <https://doi.org/10.1016/j.jaut.2018.11.001>
11. Monzón Manzano E, Fernández-Bello I, Justo Sanz R, et al. Insights into the procoagulant profile of patients with systemic lupus erythematosus without antiphospholipid antibodies. *J Clin Med* 2020; 9 (10): 3297.
12. Quintero-Muñoz E, Gómez Pineda MA, Araque Parra C, Vallejo Castillo CA, et al. Is there any relationship between massive ascites and elevated CA-125 in systemic lupus erythematosus? Case report and review of the literature. *Modern Rheumatology Case Reports* 2021; 5 (2): 300-305. <https://doi.org/10.1080/24725625.2021.1909213>
13. Li Q, Tian B. Case report: Three cases of systemic lupus erythematosus presenting primarily with massive ascites and significantly elevated CA-125 levels and a review of pseudo-pseudo Meigs' syndrome in literature. *Front Immunol* 2024; 15: 1423631. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2024.1423631>
14. Horino T, Ogasawara M, Kashio T, Inotani S, et al. Lupus-related protein-losing enteropathy associated with pseudo-pseudo Meigs' syndrome and successfully treated with hydroxychloroquine. *Rom J Intern Med* 2022; 60 (1): 85-89. <https://doi.org/10.2478/rjim-2021-0032>
15. Fanouriakis A, Kostopoulou M, Andersen J, Aringer M, et al. EULAR recommendations for the management of systemic lupus erythematosus: 2023 update. *Ann Rheum Dis* 2024; 83 (1): 15-29. <https://doi.org/10.1136/ard-2023-2247616>
16. Hahn BH, McMahon MA, Wilkinson A, et al. American College of Rheumatology guidelines for screening, treatment, and management of lupus nephritis. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2012;64(6):797-808.
17. Awad A, Essam M, Ezzat A, El Menyawi M. Systemic lupus erythematosus with lupus nephritis presented with recurrent massive ascites: A case of pseudo-pseudo Meigs syndrome. *Arch Rheumatol* 2019;34(2):243-2420.
18. Ahmed O, Malley T. A case of pseudo-pseudo Meigs' syndrome. *Oxford Medical Case Reports* 2019; 2019 (2): 56-17.
19. Li T, Xie Q-B. A case report of pseudo-pseudo Meigs' syndrome. *Chinese Medical Journal* 2019; 132 (12): 1497-1498. <https://doi.org/10.1097/CM9.0000000000000231>
20. Kumar P, Tansir G, Pius A, Sunny SK, et al. Pseudo-pseudo Meigs' syndrome: A rare presentation of systemic lupus erythematosus. *Reumatismo* 2019; 71 (2): 108-112. <https://doi.org/10.4081/reumatismo.2019.1123>
21. Meena DS, Kumar B, Gopalakrishnan M, Kachhwaha A, et al. Pseudo-pseudo Meigs' syndrome in chronic lupus peritonitis: A case report with review of literature. *Modern Rheumatology Case Reports* 2021; 5 (2): 300-305. <https://doi.org/10.1080/24725625.2021.1916160>
22. Chao Y-H, Chen H-Y. Rare cause of ascites and pleural effusion: the first case report and literature review of pseudo-pseudo Meig's syndrome in Taiwan. *J Formos Med Assoc* 2022;121(12):2633-2638. <https://doi.org/10.1016/j.jfma.2022.03.020>
23. Wang J-D, Yang Y-F, Zhang X-F, Huang J. Systemic lupus erythematosus presenting with progressive massive ascites and CA-125 elevation indicating Tjalma syndrome? A case report. *World J Clin Cases* 2022;10(26):9447-94513. <https://doi.org/10.12998/wjcc.v10.i26.9447>