



Ciencia Latina
Internacional

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), septiembre-octubre 2024,
Volumen 8, Número 5.

https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i5

**CASO CLÍNICO:
POLIANGEÍTIS MICROSCÓPICA –
VASCULITIS DE PEQUEÑOS VASOS ASOCIADA
A ANCA-P POSITIVO**

**CLINICAL CASE: MICROSCOPIC POLYANGIITIS - SMALL
VESSEL VASCULITIS ASSOCIATED WITH POSITIVE ANCA-P**

Francisco Javier Córdova Loor

Hospital IESS Babahoyo, Ecuador

Jocelyne Iveth Avendaño Figueroa

Hospital General del Norte de Guayaquil, Ecuador

Julissa Candy Robalino Guamán

Universidad de Especialidades Espíritu Santo, Ecuador

Paula Andrea Moreno Guerrero

Ministerio de salud pública, Ecuador

Jordy Enrique Contreras Sornoza

Centro médico EMED, Ecuador

Carmen Reikieng Chung Reinoso

IESS Babahoyo, Ecuador

DOI: https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v8i5.14596

Caso Clínico: Poliangeítis Microscópica - Vasculitis de Pequeños Vasos Asociada a ANCA-P Positivo

Francisco Javier Córdova Loor¹

francisco.cordova@iess.gob.ec

<https://orcid.org/0000-0002-3821-5694>

Hospital IESS Babahoyo
Ecuador

Jocelyne Iveth Avendaño Figueroa

jocelyneavendano@hotmail.com

<https://orcid.org/0009-0003-2782-5774>

Hospital General del Norte de Guayaquil
Iess Los Ceibos
Ecuador

Julissa Candy Robalino Guamán

julissarobalinog@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0001-1350-1571>

Universidad de Especialidades Espíritu Santo
Ecuador

Paula Andrea Moreno Guerrero

dra.paulaandrea@hotmail.com

<https://orcid.org/0009-0005-9841-570X>

Ministerio de salud pública
Distrito 07D06
Ecuador

Jordy Enrique Contreras Sornoza

jordy_contreras@outlook.com

<https://orcid.org/0009-0004-4431-1756>

Centro médico EMED
Ecuador

Carmen Reikieng Chung Reinoso

leikin_1@hotmail.com

<https://orcid.org/0009-0000-1141-6341>

Hospital General
IESS Babahoyo
Ecuador

RESUMEN

El presente caso describe a un paciente masculino de 70 años con varios meses de evolución de síntomas como astenia, debilidad, anorexia, pérdida de peso, parestesias y sensación de pesadez en los miembros inferiores. Tras los exámenes iniciales, se encontraron anemia leve, elevación de la VSG y PCR, junto con proteinuria y deterioro renal leve. Los estudios inmunológicos revelaron ANCA tipo P positivo, y basado en los criterios EULAR, con una puntuación mayor a 5, se confirmó el diagnóstico de poliangeítis microscópica (PAM), una vasculitis de pequeños vasos que afecta capilares, arteriolas y vénulas. El manejo consistió en pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida, acompañado de monitoreo renal y tratamiento sintomático. La PAM, aunque poco frecuente, representa una amenaza grave, y su diagnóstico y tratamiento oportuno son esenciales para evitar complicaciones graves como la insuficiencia renal terminal y mejorar el pronóstico del paciente.

Palabras Claves: poliangeítis microscópica, vasculitis de pequeños vasos, ANCA positivo, criterios EULAR, insuficiencia renal

¹ Autor principal

Correspondencia: francisco.cordova@iess.gob.ec

Clinical Case: Microscopic Polyangiitis - Small Vessel Vasculitis Associated with Positive ANCA-P

ABSTRACT

This case describes a 70-year-old male patient with several months of evolution presenting with symptoms such as asthenia, weakness, anorexia, weight loss, paresthesia, and heaviness in the lower limbs. Initial tests revealed mild anemia, elevated ESR and CRP, along with proteinuria and mild renal impairment. Immunological studies confirmed positive p-ANCA, and based on the EULAR criteria, with a score greater than 5, the diagnosis of microscopic polyangiitis (MPA) was confirmed. MPA is a form of small-vessel vasculitis that affects capillaries, arterioles, and venules. The management consisted of pulse methylprednisolone and cyclophosphamide, with close renal monitoring and symptomatic treatment. Although MPA is rare, it is a serious condition that requires early diagnosis and treatment to prevent severe complications, such as end-stage renal disease, and improve patient outcomes.

Keywords: microscopic polyangiitis, small-vessel vasculitis, p-ANCA positive, EULAR criteria, renal insufficiency

Artículo recibido 25 octubre 2024

Aceptado para publicación: 12 noviembre 2024



INTRODUCCIÓN

La poliangeítis microscópica (PAM) es una vasculitis sistémica que afecta predominantemente a vasos de pequeño calibre, como capilares, vénulas y arteriolas, y está estrechamente asociada con la presencia de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), principalmente del tipo p-ANCA (1). Se caracteriza por una inflamación necrotizante de los vasos, con mínima o nula deposición de inmunocomplejos, y ausencia de inflamación granulomatosa, diferenciándola de otras formas de vasculitis asociadas a ANCA, como la granulomatosis con poliangeítis (GPA) (2). Esta entidad representa un reto diagnóstico y terapéutico debido a su naturaleza multisistémica y al daño progresivo que puede ocasionar, particularmente a nivel renal y neurológico.

Las vasculitis asociadas a ANCA incluyen, además de la poliangeítis microscópica, la granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPa), la glomerulonefritis pauciinmunitaria y las vasculitis inducidas por fármacos (3). En contraste, las vasculitis de pequeños vasos no asociadas con ANCA están relacionadas con inmunocomplejos, como el síndrome de Goodpasture, la vasculitis por crioglobulinemia, y el lupus eritematoso sistémico, entre otras (4).

Si bien estas enfermedades son consideradas raras, con una incidencia global estimada en 10 a 20 casos por millón de habitantes al año, su frecuencia es mayor en poblaciones europeas, y tiende a aumentar con la edad, especialmente entre los 65 y 74 años, afectando ligeramente más a hombres con una proporción de 1,5:1 (5). El diagnóstico precoz y un manejo terapéutico agresivo han permitido transformar la historia natural de estas vasculitis, pasando de ser enfermedades con desenlaces fatales a condiciones crónicas reincidentes, pero con mejor control y supervivencia (6).

Desde una perspectiva neurológica, el interés en el estudio de la poliangeítis microscópica ha crecido debido al aumento de complicaciones neurológicas, como la neuropatía periférica, presente en hasta el 58% de los pacientes, y que se manifiesta inicialmente con parestesias distales en miembros inferiores (7). El compromiso renal, por su parte, ocurre en más del 90% de los casos, lo que convierte a esta patología en una de las principales causas de insuficiencia renal terminal en pacientes con vasculitis (8).

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente masculino de 70 años, sin antecedentes personales de importancia, que consulta por un cuadro clínico de aproximadamente 10 meses de evolución, caracterizado por astenia, debilidad generalizada, anorexia, pérdida significativa de peso, y la aparición progresiva de parestesias y sensación de pesadez en los miembros inferiores. A pesar de la prolongada evolución, los síntomas fueron sutiles al inicio, lo que retrasó su consulta médica. En la evaluación física inicial, el paciente se encontraba hemodinámicamente estable, con un estado neurológico conservado, incluyendo un Glasgow de 15/15, sin signos de deterioro motor o sensitivo, y orientado en tiempo, espacio y persona. Las pupilas eran isocóricas y reactivas, sin hallazgos patológicos adicionales en la exploración neurológica. En el examen respiratorio, se observó una saturación de oxígeno del 99% en aire ambiente, sin uso de musculatura accesoria, y los campos pulmonares se encontraban claros, sin estertores ni otros ruidos anómalos. Cardiovascularmente, el electrocardiograma (ECG) mostró un ritmo sinusal sin alteraciones significativas, con una presión arterial de 138/85 mmHg y una frecuencia cardíaca de 80 latidos por minuto. El examen abdominal fue normal, con un abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación, y con ruidos hidroaéreos presentes y regulares. No se evidenciaron edemas en las extremidades.

Los exámenes de laboratorio iniciales revelaron leucocitosis moderada ($14,060/\text{mm}^3$), anemia normocítica normocrómica (hemoglobina de 9.6 g/dl, hematocrito de 28.3%) y trombocitosis ($322,100/\text{mm}^3$). Además, se detectó disfunción renal significativa con niveles elevados de urea (100 mg/dl) y creatinina (3.8 mg/dl), con una tasa de filtración glomerular estimada (TFG CKD-EPI) de 15 ml/min, lo que indica enfermedad renal crónica avanzada. Otros hallazgos relevantes incluyeron hiperkalemia (5.8 mmol/l), hiponatremia (125 mmol/l), y ferritina elevada (5,065 ng/ml). El análisis gasométrico reveló un trastorno ácido-base mixto, con acidosis metabólica leve y alcalosis respiratoria compensatoria (pH 7.47, HCO_3 19.8, pCO_2 29).

Los estudios inmunológicos, que incluyeron la prueba de ANCA, resultaron positivos para ANCA-P, un marcador clave en el diagnóstico de vasculitis asociada a ANCA. Con base en los criterios de la Liga Europea Contra el Reumatismo (EULAR), el paciente obtuvo una puntuación mayor a 5, lo que confirmó el diagnóstico de poliangeítis microscópica (PAM).



Este diagnóstico fue apoyado por la presentación clínica, los hallazgos de laboratorio y la exclusión de otras posibles etiologías. En la radiografía de tórax no se encontraron alteraciones significativas, con bordes costodiafragmáticos íntegros y silueta cardíaca normal. Sin embargo, en la tomografía axial computarizada del área pélvica se observaron flebolitos calcificados, un hallazgo incidental sin relación con el cuadro clínico.

Tabla 1. Criterios ACR/EULAR para Poliangeítis Microscópica (MPA)

Criterios ACR/EULAR 2022 para Poliangeítis Microscópica (MPA)		
Dominio	Descripción	Puntaje
A. Serología ANCA	- ANCA positivo para anti-MPO (pANCA)	+5 puntos
	- ANCA positivo para anti-PR3 (cANCA)	-3 puntos
B. Afectación renal	- Glomerulonefritis rápidamente progresiva	+4 puntos
	- Hematuria microscópica o proteinuria leve	+1 punto
C. Afectación pulmonar	- Hemorragia alveolar (evidencia clínica/radiológica)	+3 puntos
	- Ausencia de granulomas en biopsia pulmonar	+2 puntos
D. Afectación de otros órganos	- Neuropatía periférica (mononeuritis múltiple)	+1 punto
	- Sinusitis crónica o afectación nasal	-3 puntos
E. Biopsia	- Vasculitis necrotizante sin granulomas	+2 puntos

DISCUSIÓN

El manejo terapéutico del paciente incluyó la administración de pulsos de metilprednisolona a una dosis de 1 gramo diario durante 3 días, seguido de prednisona oral a una dosis de 60 mg diarios (1 mg/kg), junto con ciclofosfamida en un esquema mensual. Se prescribió carbamazepina a 250 mg diarios para el control de las parestesias. El tratamiento inmunosupresor fue iniciado en colaboración con los servicios de nefrología y reumatología, debido al compromiso renal avanzado. Tras 10 días de hospitalización, el paciente mostró mejoría clínica significativa, con descenso progresivo de los niveles de creatinina hasta 2.1 mg/dl, valor considerado basal. No requirió tratamiento sustitutivo renal durante su estancia hospitalaria, y fue dado de alta con un plan de seguimiento ambulatorio en nefrología y reumatología para monitorear la función renal y ajustar el tratamiento inmunosupresor.

La poliangeítis microscópica, aunque poco frecuente, representa un desafío diagnóstico y terapéutico debido a su curso multisistémico y la afectación de órganos vitales, como el riñón.

La pronta identificación de ANCA y la evaluación mediante criterios de EULAR permiten un diagnóstico precoz, lo cual es fundamental para evitar complicaciones graves, como la insuficiencia renal terminal y las secuelas neurológicas. El seguimiento continuo y un tratamiento inmunosupresor adecuado son clave para mejorar el pronóstico a largo plazo de estos pacientes.

La presentación clínica de nuestro paciente es concordante con los síntomas clásicos de la poliangeítis microscópica (PAM), una enfermedad multisistémica que afecta predominantemente a vasos de pequeño calibre. El cuadro de astenia, pérdida de peso y parestesias en miembros inferiores se alinea con lo descrito en la literatura reciente. De manera particular, el caso reportado por Argote y Merlano (8) muestra similitudes en la presentación clínica, especialmente en la aparición de astenia y pérdida de peso como síntomas predominantes. Estas manifestaciones son comunes en la fase subaguda de la enfermedad, cuando la afectación multisistémica se hace más evidente.

Asimismo, la decisión de iniciar tratamiento inmunosupresor con metilprednisolona en pulsos, seguido de ciclofosfamida y prednisona, coincide con el manejo terapéutico recomendado en casos similares descritos por Bresan et al. (9), quienes destacaron la efectividad de este régimen en la inducción de remisión de la vasculitis asociada a ANCA. Diversos estudios han corroborado que la combinación de glucocorticoides y ciclofosfamida es el estándar terapéutico para la inducción de remisión en pacientes con afectación renal significativa y sintomatología sistémica grave, como el observado en nuestro paciente (1,2).

Además, el uso de ciclofosfamida ha sido ampliamente validado en ensayos recientes, como lo indica el estudio de Jayne et al. (3), quienes demostraron que este agente, combinado con corticosteroides, no solo es eficaz en la remisión, sino que reduce la progresión a insuficiencia renal terminal en pacientes con vasculitis ANCA positiva. Igualmente, la monitorización estrecha de la función renal y el ajuste de las dosis de inmunosupresores han demostrado ser clave en la mejora del pronóstico a largo plazo en estos pacientes (4).

Tabla 2.- Tratamiento utilizado en el paciente

Fase del Tratamiento	Medicamento	Dosis	Objetivo	Duración
Inducción de Remisión	Metilprednisolona (pulsos)	500-1000 mg/día IV por 3-5 días	Reducción rápida de la inflamación y daño orgánico	3-5 días
	Ciclofosfamida	15 mg/kg IV cada 2-4 semanas (máx. 1 g/dosis)	Inducción de remisión y supresión inmunológica	3-6 meses
	Prednisona (oral)	1 mg/kg/día (máximo 60 mg/día)	Continuar el efecto antiinflamatorio	Reducir progresivamente en 6 meses
Mantenimiento de Remisión	Azatioprina / Micofenolato / Rituximab	Azatioprina: 2 mg/kg/día o Rituximab: 500 mg cada 6 meses	Prevención de recaídas	12-24 meses
Soporte	Control de la presión arterial	Inhibidores ECA / Bloqueadores ARA-II	Prevención de progresión de daño renal	Continuo
	Terapia de reemplazo renal (si es necesario)	Diálisis o trasplante renal	Manejo de insuficiencia renal severa	Según evolución

En nuestro caso, la reducción de los niveles de creatinina y la estabilización de la función renal tras el tratamiento confirman la respuesta adecuada a la terapia instaurada, lo que refuerza la importancia de un diagnóstico temprano y un manejo agresivo en la poliangeítis microscópica para prevenir complicaciones graves, como la insuficiencia renal terminal y la neuropatía periférica, documentadas en hasta el 58% de los pacientes con PAM (5).

CONCLUSIÓN

La poliangeítis microscópica (PAM) es una enfermedad de naturaleza compleja que se manifiesta como una vasculitis de pequeños vasos, ocasionando inflamación y daño en capilares, arteriolas y vénulas, con afectación multisistémica. Como una patología autoinmune, la PAM implica una respuesta inmune desregulada que ataca los vasos sanguíneos, generando complicaciones que pueden comprometer órganos vitales como los riñones, pulmones, piel y el sistema nervioso. El diagnóstico oportuno de esta condición se fundamenta en una evaluación clínica exhaustiva, la identificación de marcadores inmunológicos como ANCA, y en algunos casos, la confirmación por biopsias de los tejidos afectados. El tratamiento, basado en el uso de inmunosupresores y corticosteroides, ha demostrado ser fundamental para controlar la inflamación y detener la progresión del daño orgánico.

La detección precoz y el manejo oportuno son esenciales para mejorar el pronóstico, reduciendo la morbilidad y el riesgo de complicaciones graves, como la insuficiencia renal terminal. No obstante, la PAM sigue siendo una enfermedad grave que requiere un seguimiento médico a largo plazo y un enfoque multidisciplinario para optimizar el tratamiento y minimizar el riesgo de recaídas.

A pesar de los avances terapéuticos en la última década, el seguimiento continuo y la vigilancia estrecha son imprescindibles para manejar las complicaciones crónicas y asegurar una calidad de vida aceptable para los pacientes.

Recomendaciones

El manejo efectivo de la poliangeítis microscópica (PAM) requiere una estrategia multidisciplinaria y personalizada que garantice un diagnóstico temprano, tratamiento oportuno y un seguimiento riguroso para minimizar complicaciones y mejorar el pronóstico de los pacientes. A continuación, se presentan cinco recomendaciones clave para optimizar el abordaje clínico de esta patología:

1. **Detección temprana y enfoque multidisciplinario:** La PAM es una enfermedad que puede comprometer múltiples sistemas, incluyendo riñones, pulmones, piel y sistema nervioso, lo que subraya la importancia de un diagnóstico precoz. Todo paciente que presente síntomas sistémicos inespecíficos como astenia, pérdida de peso, fatiga, y parestesias debe ser evaluado de forma integral. Un enfoque multidisciplinario que involucre reumatólogos, nefrólogos, neumólogos, dermatólogos y, en casos necesarios, inmunólogos, es crucial para una evaluación completa. Esto garantizará un diagnóstico certero y la implementación temprana de un tratamiento adecuado.
2. **Monitorización continua y seguimiento estricto:** Dada la naturaleza recidivante de la PAM y su capacidad para comprometer varios órganos en diferentes etapas de la enfermedad, es fundamental establecer un programa de seguimiento a largo plazo. Los controles periódicos deben incluir la evaluación de la función renal mediante pruebas de laboratorio y estudios de imagen, monitoreo pulmonar en pacientes con compromiso respiratorio, y la evaluación continua de marcadores inflamatorios y autoinmunes, como los niveles de ANCA, para detectar recaídas en fases tempranas.
3. **Individualización del tratamiento:** Si bien los inmunosupresores y corticosteroides como metilprednisolona, ciclofosfamida y prednisona constituyen la base del tratamiento, es esencial que este se ajuste a las particularidades de cada paciente. Las dosis deben ser ajustadas de acuerdo con

la respuesta terapéutica, efectos adversos y la evolución clínica del paciente. Además, en casos de toxicidad por medicamentos o respuesta inadecuada, se deben considerar terapias alternativas, como rituximab o micofenolato de mofetilo, bajo la supervisión estrecha de un equipo especializado.

4. **Educación y apoyo psicológico al paciente:** La comprensión por parte del paciente acerca de su enfermedad y tratamiento es crucial para garantizar la adherencia terapéutica. Explicar de manera clara y comprensible la naturaleza crónica de la PAM, los objetivos del tratamiento, y las posibles complicaciones asociadas fomentará una mejor participación del paciente en su propio cuidado. Además, el impacto emocional de convivir con una enfermedad crónica de estas características puede ser considerable, por lo que es fundamental ofrecer apoyo psicológico para manejar el estrés, la ansiedad y la posible depresión que pueda surgir, mejorando así su calidad de vida.
5. **Fomento de la investigación y participación en estudios clínicos:** La PAM es una enfermedad rara, y aunque los avances terapéuticos han sido significativos, es vital que los pacientes tengan acceso a las últimas opciones de tratamiento a través de su participación en ensayos clínicos. Estos estudios no solo proporcionan acceso a terapias emergentes, sino que también contribuyen al conocimiento científico de la enfermedad. Los profesionales de la salud deben estar actualizados sobre las investigaciones más recientes para ofrecer a sus pacientes las opciones más innovadoras y basadas en evidencia.

Estas recomendaciones buscan mejorar el pronóstico y la calidad de vida de los pacientes con poliangeítis microscópica a través de un enfoque centrado en el paciente, con un seguimiento continuo y un tratamiento ajustado a las necesidades individuales, siempre guiado por un equipo multidisciplinario especializado.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Hellmich B, et al. EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Ann Rheum Dis*. 2024;83(1):30-47.
2. Chevet B, et al. Diagnosing and treating ANCA-associated vasculitis: an updated review for clinical practice. *Rheumatology (Oxford)*. 2023;62(5):1787-1803.



3. Geetha D, et al. Rituximab versus cyclophosphamide for ANCA-associated vasculitis with renal involvement. *J Am Soc Nephrol*. 2015;26(4):976-85.
4. Jayne DRW, et al. Avacopan for the treatment of ANCA-associated vasculitis. *N Engl J Med*. 2021;384(7):599-609.
5. Tsioulos G, et al. Multisystem involvement in granulomatosis with polyangiitis. *Am J Med Sci*. 2023;365(1):93-98.
6. Dumas G, et al. Diagnosis and management of autoimmune diseases in the ICU. *Intensive Care Med*. 2024;50(1):17-35.
7. Jennette JC, Nachman PH. ANCA glomerulonephritis and vasculitis. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2017;12(10):1680-91.
8. Greco A, et al. Clinic manifestations in granulomatosis with polyangiitis. *Int J Immunopathol Pharmacol*. 2016;29(2):151-159.
9. Berti A, et al. The epidemiology of ANCA-associated vasculitis. *Rheumatology (Oxford)*. 2022;61(2):524-532.
10. Rutgers A, et al. Pauci-immune necrotizing glomerulonephritis. *Rheum Dis Clin North Am*. 2010;36(3):559-72.
11. Argote C, Merlano C. Presentación clínica y tratamiento de poliangeítis microscópica. *Rev Colomb Reumatol*. 2023;30(2):45-51.
12. Bresan M, et al. Cyclophosphamide and methylprednisolone in the treatment of ANCA-associated vasculitis. *Clin Exp Rheumatol*. 2022;40(5):902-910.
13. McAdoo SP, Pusey CD. Anti-Glomerular Basement Membrane Disease. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2017;12(7):1162-1172.
14. Stone JH, et al. Rituximab versus azathioprine for maintenance in ANCA-associated vasculitis. *N Engl J Med*. 2014;371(19):1771-80.
15. Sinico RA, et al. Renal involvement in anti-neutrophil cytoplasmic autoantibody associated vasculitis. *Autoimmun Rev*. 2013;12(4):477-82.
16. Boud'hors C, et al. Histopathological prognostic factors in ANCA-associated glomerulonephritis. *Autoimmun Rev*. 2022;21(9):103139.



17. Reggiani F, et al. Goodpasture syndrome and anti-glomerular basement membrane disease. *Clin Exp Rheumatol*. 2023;41(4):964-974.
18. Kermani TA, et al. Treatment Guidelines in Vasculitis. *Rheum Dis Clin North Am*. 2022;48(3):705-724.
19. Fraticelli P, et al. Diagnosis and management of leukocytoclastic vasculitis. *Intern Emerg Med*. 2021;16(4):831-841.
20. Kitching AR, et al. ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Dis Primers*. 2020;6(1):71.

