



## Caso clínico

# Vasculitis pauciinmune asociada a lupus eritematoso sistémico: a propósito de un caso

Alvaro Pedroza Pallares  <sup>1</sup>, Carlos Orozco <sup>2</sup> y Alejandra Roa <sup>3</sup>

<sup>1</sup>Unidad Renal, Nefrouros, Ibagué, Colombia.

<sup>2</sup>Laboratorio Biomolecular, Bogotá, Colombia.

<sup>3</sup>Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia.

**Cómo citar:** Pedroza Pallares A, Orozco C, Roa A. Vasculitis pauciinmune asociada a lupus eritematoso sistémico: a propósito de un caso. Rev. Colomb. Nefrol. 2023; **10**(2), e658.  
<https://doi.org/10.22265/acnef.10.2.658>

## Resumen

**Introducción:** la poliangeítis microscópica (PAM) hace parte del grupo de vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasmáticos de neutrófilos (ANCA), cuya presencia de anticuerpos contra mieloperoxidasa (MPO) se observa en la mayoría de los casos (70-95 %), asimismo, el compromiso renal presagia mayores tasas de morbilidad y mortalidad, sin embargo, la coexistencia con lupus eritematoso sistémico (LES) es poco frecuente y con mayor énfasis en la variante de LES del adulto mayor o de inicio tardío.

**Objetivo:** dar a conocer un caso poco común de dos enfermedades autoinmunes, lo cual ha sido reportado como síndrome de superposición y brindar información útil que permita ampliar los diagnósticos diferenciales.

**Presentación del caso:** se presenta el caso de un paciente masculino de 76 años con historia de poliartralgias progresivas en deterioro del estado general, con debut en síndrome confusional agudo, caída de filtrado glomerular, microhematuria y proteinuria casi nefrótica. A la evaluación inicial se encontró anemia y trombocitopenia severa, en perfil inmune ANA 1/320 y complemento consumido, cumpliendo criterios para LES, ANCA reactivo específicamente MPO ANCA (1/320) y sospecha de glomerulonefritis con patrón rápidamente progresivo (GNRP). Dado el contexto clínico, se decidió comenzar con pulsos de metilprednisolona consecutivos, seguidos de prednisolona oral y, como terapia de mantenimiento, se instauró ciclofosfamida. Finalmente, con una biopsia renal se confirmó el diagnóstico de vasculitis sistémica pauciinmune con formación de crecencia celular. La evolución clínica del paciente fue satisfactoria, logrando la estabilización de órganos y la normalización de la función renal, hematopoyética y el estado neurológico.

 **Correspondencia:** Álvaro Pedroza Pallares, Unidad Renal, Nefrouros, Ibagué, Colombia.  
Correo-e: [dr.alvaro.pedrozapallares@gmail.com](mailto:dr.alvaro.pedrozapallares@gmail.com)

### Recibido:

29/Ago/2022

### Aceptado:

19/Ene/2023

### Publicado:

26/abr/2023



**Discusión y conclusión:** dado que la presentación clínica de LES es heterogénea, se ha reportado su asociación con vasculitis, las cuales comparten un compromiso común de órganos como articulaciones, piel y riñones. Los hallazgos paraclínicos, como por biopsia, fueron consistentes tanto con PAM como con LES, por lo tanto, se diagnosticó como un caso de superposición. Este caso demuestra el enigma del diagnóstico y la complejidad en el manejo de entidades poco frecuentes, de etiologías inmunológicas superpuestas que ponen en peligro la vida de quien la(s) padece, de no tener un diagnóstico oportuno y un tratamiento temprano.

**Palabras clave:** lupus del anciano, vasculitis pauciimmune, insuficiencia renal aguda, sistema nervioso central, corticoides.

---

## Antineutrophil cytoplasmic antibody vasculitis associated with the onset of late-onset systemic lupus erythematosus

---

### Abstract

**Introduction:** Microscopic polyangiitis (MPA) is part of the group of vasculitis associated with antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA), whose presence of antibodies against myeloperoxidase (MPO) is observed in most cases (70-95 %), likewise, the renal compromise portends higher rates of morbidity and mortality. However, coexistence with Systemic Lupus Erythematosus (SLE) is infrequent, and with greater emphasis on the older adult or late-onset variant of SLE [1].

**Purpose:** Present a rare case of two autoimmune diseases, which has been reported as overlapping syndrome and provide useful information that allows expanding differential diagnoses.

**Case report:** We present the case of a 76-year-old male patient with a history of progressive polyarthralgias in deteriorating general condition, with debut in acute confusional syndrome, drop in glomerular filtration rate, microhematuria and almost nephrotic proteinuria. At the initial evaluation anemia and severe thrombocytopenia were found, in the immune profile ANA 1/320, complement consumed; fulfilling criteria for SLE, ANCAs reactive specifically MPO ANCA (1/320) and suspected Rapidly Progressive Renal Insufficiency (PRRI). Given the clinical context, it was decided to start consecutive pulses of methylprednisolone followed by oral prednisolone, and cyclophosphamide was established as maintenance therapy. Finally, a renal biopsy confirmed the diagnosis of pauci-immune systemic vasculitis with cell crescent formation. These findings were consistent with both SLE and PAM, thus it was diagnosed as a case of overlap. The clinical evolution of the patient was satisfactory, achieving organ stabilization and normalization of renal function, hematopoietic function, and neurological status.

**Discussion and conclusion:** RPGN associated with ANCA present non-nephrotic proteinuria, glomerular filtration rate drop. The most common is anti-glomerular basement membrane (AMBG) antibodies. Serological detection of antineutrophil cytoplasmic antibodies, PR3 and MPO should be available. Microscopic polyangiitis could be determined by renal biopsy, with the presence of cell growth, absence of immune deposits and MPO ANCA positivity. This case is a diagnostic enigma, and the complexity in the management of rare entities, of immunological etiology, superimposed that endanger the life of those who suffer from it, if they do not have a timely diagnosis and early treatment.

**Keywords:** Elderly lupus, pauci-immune vasculitis, acute renal failure, central nervous system, corticosteroids.

---

## Introducción

La poliangeítis microscópica (MPA) es una vasculitis necrotizante de pequeños vasos asociada con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), específicamente antimieloperoxidasa (MPO-ANCA), donde los órganos más afectados son el riñón y el pulmón [1]. El patrón histopatológico de glomerulonefritis necrosante y en semiluna es un componente frecuente de las vasculitis ANCA, cuya característica es su forma de semiluna, la cual representa la infiltración y la proliferación de células inmunitarias y locales, así como fibrina por daño a la estructura glomerular, lo que puede llevar a la destrucción del glomérulo, por la ruptura de la cápsula de Bowman, dando lugar a una enfermedad renal terminal en poco tiempo si no se realiza un diagnóstico oportuno y no se instaura un tratamiento óptimo [1,2].

El LES se agrupa en enfermedades autoinmunes, crónicas y graves, con repercusiones a nivel multisistémico, incluyendo piel, articulaciones, riñones, pulmones, sistema nervioso central y sistema hematopoyético. El LES en el anciano o de tipo tardío tiene características diferenciales respecto al lupus clásico, cuyo curso clínico es más indolente, además de afectar principalmente al sexo masculino en relación 7:1 y se presenta por encima de los 65 años, cuya incidencia oscila entre el 12 y el 18 % [3,4].

La asociación de estas dos enfermedades autoinmunes es un hallazgo raro que ha sido reportado como síndrome de superposición. En esta oportunidad, se presenta el caso de un hombre de 75 años con criterios clínicos, analíticos e histológicos para estas dos patologías, entre las que destaca el LES de inicio tardío y la afectación de órganos renales, hematopoyéticos y del sistema nervioso central (SNC) [5,6].

## Objetivo general

La presencia simultánea de dos entidades de etiología autoinmune que provocan gran repercusión en múltiples órganos, se clasifican como síndrome de superposición. Es un reto diagnóstico y terapéutico y todo un enigma, donde el reconocimiento temprano de los síntomas ampliará nuestro panorama, enfocando el manejo de manera objetiva, iniciando el tratamiento de manera oportuna y reduciendo las altas tasas de mortalidad de estas patologías, cuando no se reconocen al primer instante.

## Presentación del caso

Se presenta un paciente masculino de 76 años con antecedentes de poliartralgia progresiva en deterioro del estado general, con debut en síndrome confusional agudo, descenso de la tasa de filtración glomerular, microhematuria y proteinuria cuasi nefrótica. En la evaluación inicial

se encontró anemia y trombocitopenia severa (tabla 1), en el perfil inmunológico ANA 1/320 y suplemento consumido (tabla 2), cumpliendo criterios de LES y ANCA reactivos, específicamente MPO ANCA (1/320) y sospecha de glomerulonefritis con patrón rápidamente progresivo (RPGN). Dado el contexto clínico, se decidió a comenzar con pulsos consecutivos de metilprednisolona, seguidos de prednisolona oral y de ciclofosfamida como terapia de mantenimiento. Finalmente, una biopsia renal confirmó el diagnóstico de vasculitis sistémica pauciinmune con formación de crecimiento celular.

**Tabla 1.** Laboratorios clínicos

						Metil		Ciclof
Fecha	28/08	29/08	01/09	04/09	07/09	08/09	09/09	16/09
GB	17,850	19,000	20,500	14,140	11,610	10,900	6480	9900
Plaq	138,000	92,000	110,000	70,000	28,000	51,000	90,000	278,000
Hb	8,1	8	9,6	7,1	8,2	7,6	9,2	8,8
Creat	2,78	2,24	1,97	2,69	2,45	2	1,5	0,98

Fuente: elaboración propia.

## Discusión

Las GNRP asociadas a ANCA se presentan con proteinurias no nefróticas, asociadas a caída de filtrado glomerular, donde la más común es la que está relacionada a anticuerpos antimembrana basal glomerular (AMBG). La causa desencadenante es multifactorial y está influenciada por la genética, los factores ambientales y la respuesta del sistema inmune.

Para la caracterización completa, se debe contar con la detección serológica de los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, sus determinantes antigénicos proteinasa 3 (PR3) y mieloperoxidasa (MPO), dosajes de AMBG, ANA, antiDNA, complementos, serologías virales e inmunocomplejos circulantes [7].

En este caso particular, se pudo determinar la poliangeítis microscópica por biopsia renal, dado por la presencia de crecimiento celular, la ausencia de depósitos inmunes y la positividad de MPO ANCA. La formación de medialuna, que es la característica distintiva de la vasculitis renal, se encuentra con frecuencia en formas graves de nefritis lúpica. La presentación clínica del LES es heterogénea y puede mostrar un amplio espectro de manifestaciones, sin embargo, se ha reportado vasculitis en el 11 % de los pacientes. Es posible encontrar vasculitis durante la presentación del LES, pero rara vez va a corresponder a vasculitis asociada a ANCA, y si los anticuerpos ANCA reportan positivos, usualmente la vasculitis no es documentada [8].

**Tabla 2.** Serologías e inmunologías

<b>Perfil infeccioso</b>	
<b>VIH</b>	Negativo
<b>Hepatitis B</b>	Negativo
<b>Hepatitis C anticuerpos</b>	Negativo
<b>Prueba no treponémica</b>	No reactiva
<b>Brucella abortus IgM</b>	Negativo
<b>IgM leptospira</b>	Negativo
<b>Prueba no treponémica LCR</b>	Negativo
<b>Mycobacterium tuberculosis en LCR</b>	Negativo
<b>Bioquímica e inmunología</b>	
<b>PT</b>	>2 min
<b>Bilirrubina total</b>	6,41
<b>Bilirrubina indirecta</b>	6,15
<b>Fósforo</b>	4,35
<b>Cloro</b>	106
<b>Calcio iónico</b>	1,32 (1,6-1,32)
<b>K</b>	5,1
<b>Na</b>	137
<b>PTH</b>	<4
<b>Ácido úrico</b>	18,35
<b>Complemento sérico C4</b>	25,97
<b>Complemento sérico C3</b>	50,53
<b>Coombs directo cualitativo</b>	Positivo 2+
<b>Haptoglobina</b>	140
<b>Cardiolipina IgG</b>	Positivo 60,1
<b>Cardiolipina IgM</b>	Menor de 10
<b>Beta 2 glicoproteína IgG</b>	Negativo 5,13
<b>Beta 2 glicoproteína IgM</b>	Negativo 5,45
<b>ANA</b>	Reactivo 1/320
<b>ANCA (patrón pANCA)</b>	Reactivo 1/320
<b>SSB anti (La) IgG</b>	Negativo 2,6
<b>SSA anti (Ro)</b>	Negativo 4,6
<b>Anti Sm</b>	Negativo 6,8
<b>Anti RNP</b>	Negativo 5,0
<b>Anti S1 70 (topoisomerasa I)</b>	Negativo 1,4
<b>Fosfatidil serina (con B2 GP I)</b>	Menor de 10
<b>Fosfatidil inositol (con B2 GP I)</b>	Menor de 10
<b>Ácido fosfatídico (con B2 GP I)</b>	Menor de 10

Fuente: elaboración propia.

Cuando se ha descrito el hallazgo clínico de ambas patologías con anticuerpos positivos específicos, su asociación se ha reportado como algo excepcional, denominándose síndrome de superposición LES/vasculitis ANCA.

## **Conclusiones**

Este caso demuestra el enigma del diagnóstico y la complejidad en el manejo de entidades poco frecuentes, de etiología inmunológica y superpuestas que ponen en peligro la vida de quienes las padecen, en caso de no tener un diagnóstico oportuno y un tratamiento temprano.

## **Contribución de cada uno de los autores**

APP: concepción y diseño del trabajo, recolección de información, análisis y discusión de los datos, revisión bibliográfica, preparación del manuscrito y revisión de la versión final; LARC: concepción y diseño del trabajo, recolección de información, análisis y discusión de los datos, revisión bibliográfica, preparación del manuscrito y revisión de la versión final y CEOH: evaluación y estudio anatomopatológico de biopsia renal.

## **Declaración de fuentes de financiación**

Los autores declaran que no existe una fuente de financiación de terceros.

## **Conflicto de intereses**

Los autores no presentan conflictos de intereses; no tienen acciones financieras con organizaciones que podrían tener parte en el artículo publicado, ni relaciones o actividades que podrían influir sobre el artículo.

## **Consideraciones éticas**

Los autores declaran que los procedimientos seguidos se realizaron conforme a las normas éticas del comité de experimentación humana responsable y de acuerdo con lo establecido por la Asociación Médica Mundial en la Declaración de Helsinki. También, los autores han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes y han obtenido el consentimiento informado de los pacientes o sujetos referidos en el artículo.

## Referencias

- [1] American College of Rheumatology. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum.* 2013;65(1):1-11. <https://doi.org/10.1002/art.37715> ↑Ver página 2, 3
- [2] Greloni G, Varela F, Bratti G. Glomerulonefritis Rápidamente Progresivas. En: *Enfermedades Glomerulares*. Buenos Aires, Argentina: El Edén del Hipocampo; 2017. p. 345-63. ↑Ver página 3
- [3] Baker SB, Rovira JR, Champion EW, Mills JA. Late onset systemic lupus erythematosus. *Am J Med.* 1979 my. 1;66(5):727-32. [https://doi.org/10.1016/0002-9343\(79\)91109-4](https://doi.org/10.1016/0002-9343(79)91109-4) ↑Ver página 3
- [4] Rovenský J, Tuchyňová A. Systemic lupus erythematosus in the elderly. *Autoimmun Rev.* 2008 en.;7(3):235-9. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2007.11.014> ↑Ver página 3
- [5] Jennette JC. Rapidly progressive crescentic glomerulonephritis. *Kidney Int.* 2003 mzo.;63(3):1164-77. <https://doi.org/10.1046/j.1523-1755.2003.00843.x> ↑Ver página 3
- [6] Hervier B, Hamidou M, Haroche J, Durant C, Mathian A, Amoura Z. Systemic lupus erythematosus associated with ANCA-associated vasculitis: an overlapping syndrome? *Rheumatol Int.* 2012 oct.;32(10):3285-90. <https://doi.org/10.1007/s00296-011-2055-z> ↑Ver página 3
- [7] Hounoki H, Shinoda K, Matsui A, Okumura M, Yamaguchi S, Kakeshita K, *et al.* A Case of Systemic Lupus Erythematosus and Antineutrophil Cytoplasmic Antibodies- Associated Vasculitis Overlap Syndrome. *Case Rep Rheumatol.* 2021 ene. 7;2021:6690658. <https://doi.org/10.1155/2021/6690658> ↑Ver página 4
- [8] Jarrot PA, Chiche L, Hervier B, Daniel L, Vuiblet V, Bardin N, *et al.* Systemic Lupus Erythematosus and Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis Overlap Syndrome in Patients With Biopsy-Proven Glomerulonephritis. *Med.* 2016 my.;95(22):e3748. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000003748> ↑Ver página 4