

## REPORTE DE CASO CLÍNICO

# Vasculitis necrotizante como manifestación severa de lupus eritematoso sistémico. Reporte de un caso

Alberto Alberteris Rodríguez,<sup>1</sup> Raisa Rodríguez Hernández<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Doctor en Medicina. Especialista Primer Grado en Medicina General Integral. Especialista de Primer y Segundo Grado en Reumatología. Máster en Medios Diagnósticos en el Primer Nivel de Atención Primaria de Salud. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado. Hospital Clínico Quirúrgico "Lucía Íñiguez Landín". Holguín, Cuba.

<sup>2</sup>Doctora en Medicina. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Especialista de Primer y Segundo Grado en Bioquímica Clínica. Especialista de Segundo Grado en Reumatología. Máster en Medios Diagnósticos en el Primer Nivel de Atención Primaria de Salud. Profesor Auxiliar. Investigador Agregado. Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Holguín, Cuba.

**Necrotizing vasculitis as a severe manifestation of systemic lupus erythematosus. A case report**

### PALABRAS CLAVE

*Lupus Eritematoso Sistémico, vasculitis necrotizante, ciclofosfamida, reporte de caso*

### KEYWORDS

*Systemic Lupus Erythematosus, necrotizing vasculitis, cyclophosphamide, case report*

### CORRESPONDENCIA

Raisa Rodríguez Hernández  
Universidad de Ciencias Médicas de Holguín. Holguín, Cuba.  
<https://orcid.org/0000-0002-7361-4324>  
[raisarod@infomed.sld.cu](mailto:raisarod@infomed.sld.cu)

### CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

Fecha de recepción: 08/11/2025

Fecha de aceptación: 26/11/2025

## RESUMEN

La vasculitis necrotizante es una complicación grave del Lupus Eritematoso Sistémico (LES) que puede afectar a vasos de cualquier calibre. Presentamos el caso de una mujer de 60 años con antecedentes de LES que abandonó el tratamiento por tres meses. Ingresó con un cuadro de actividad lúpica severa caracterizada por artritis, úlceras orales, y lesiones cutáneas úlcero-necróticas extensas en la mama y muslo izquierdos. Los análisis mostraron anemia, leucopenia, hipocomplementemia y positividad para ANA. La biopsia de piel confirmó una vasculitis trombótica de pequeños vasos. Se diagnosticó vasculitis necrotizante secundaria a actividad lúpica. Se instauró un tratamiento agresivo con pulsos de metilprednisolona, ciclofosfamida y antibióticos, junto con manejo quirúrgico de las lesiones. La paciente evolucionó favorablemente, demostrando la necesidad de un abordaje multidisciplinario y una inmunosupresión energética para controlar esta manifestación potencialmente mortal.

## ABSTRACT

Necrotizing vasculitis is a serious complication of Systemic Lupus Erythematosus (SLE) that can affect vessels of any size. We present the case of a 60-year-old woman with a history of SLE who had discontinued treatment for three months. She was admitted with severe lupus activity characterized by arthritis, oral ulcers, and extensive ulceronecrotic skin lesions on her left breast and thigh. Laboratory tests revealed anemia, leukopenia, hypocomplementemia, and

a positive ANA. A skin biopsy confirmed thrombotic small-vessel vasculitis. A diagnosis of necrotizing vasculitis secondary to lupus activity was made. Aggressive treatment was initiated with methylprednisolone pulses, cyclophosphamide, and antibiotics, along with surgical management of the lesions. The patient's outcome was favorable, demonstrating the need for a multidisciplinary approach and vigorous immunosuppression to control this potentially life-threatening manifestation.

## INTRODUCCIÓN

El Lupus Eritematoso Sistémico (LES) es una enfermedad autoinmune crónica de etiología desconocida, caracterizada por la producción de autoanticuerpos y la formación de inmunocomplejos que causan inflamación y daño en múltiples órganos.<sup>1</sup> Una de sus complicaciones más graves es la vasculitis. La vasculitis lúpica puede afectar a vasos de pequeño, mediano o gran calibre y su prevalencia varía entre el 11% y el 36%, asociándose a una mayor actividad de la enfermedad y a un peor pronóstico.<sup>2-4</sup>

Las manifestaciones cutáneas de la vasculitis lúpica son las más frecuentes, abarcando desde púrpura palpable hasta úlceras necróticas severas.<sup>5</sup> La vasculitis necrotizante, aunque menos común, representa una urgencia médica que requiere un diagnóstico rápido y un tratamiento inmunosupresor agresivo para evitar complicaciones como la pérdida de tejido o el fallo orgánico.<sup>6</sup>

En este artículo se presenta el caso de una paciente con LES que, tras abandonar su tratamiento, desarrolló un cuadro de vasculitis necrotizante con afectación cutánea extensa, destacando los desafíos diagnósticos y la importancia de un manejo multidisciplinario.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 60 años, de raza blanca, con diagnóstico previo de LES. Fue trasladada al servicio de Reumatología procedente de Geriátrica, donde había ingresado una semana antes por artritis y lesiones cutáneas.

La paciente refirió haber suspendido el tratamiento con azatioprina y prednisona tres meses antes de la evaluación actual. El cuadro clínico se inició aproximadamente

un mes antes del ingreso, caracterizado por malestar general, astenia, mialgias, pérdida de peso no cuantificada y fiebre de predominio vespertino. Posteriormente, la paciente presentó artralgiacompañadas de signos inflamatorios en las articulaciones de las manos. Una semana antes de su hospitalización, observó la aparición de máculas eritemato-violáceas en la mama izquierda y el muslo, las cuales progresaron rápidamente hacia lesiones hiperpigmentadas y ulceradas.

Al examen físico, la paciente presentaba palidez cutáneo-mucosa. Se observó una extensa lesión úlcero-necrótica con costra central que comprometía el complejo areola-pezones y más del 50% de la mama izquierda (Figura 1). En la cara anterior y medial del muslo izquierdo se observó una lesión de características similares, con bordes eritematosos y signos de sobreinfección (Figura 2). Además, se identificó alopecia difusa, livedo reticularis en extremidades inferiores, eritema malar leve y úlceras orales de 2-3 mm en la mucosa gingival y el paladar blando. En el examen articular, se constató artritis en las articulaciones interfalángicas proximales del segundo, tercero y cuarto dedo de ambas manos. La presión arterial fue de 140/100 mmHg.



**Figura 1.** Extensa lesión úlcero-necrótica con costra central que afecta el complejo areola-pezones y más del 50% de la mama izquierda.



**Figura 2.** Lesión úlcero-necrótica en cara anterior y medial del muslo y pierna izquierdos con bordes eritematosos y signos de sobreinfección.

En los estudios complementarios se evidenció anemia (Hb 87 g/L), leucopenia ( $3.0 \times 10^9/L$ ), plaquetas en el límite inferior ( $150 \times 10^9/L$ ), eritrosedimentación (98 mm/h) y Proteína C Reactiva (10 mg/L) elevadas. El perfil inmunológico mostró un consumo marcado del complemento (C3: 0.03 g/L; C4: 0.01 g/L) y los Anticuerpos Antinucleares (ANA) positivos con patrón homogéneo. El análisis de orina evidenció leucocituria, hematuria y una proteinuria de 587 mg en 24 horas.

La biopsia de piel de una de las lesiones mostró: Fibrosis e inflamación aguda y crónica. Proliferación vascular con trombosis de vasos pequeños, compatible con vasculitis. El cultivo de la secreción de la úlcera del muslo aisló *Escherichia coli*.

Con estos hallazgos clínicos, histológicos e inmunológicos, se establecieron los diagnósticos de Lupus Eritematoso Sistémico en fase de alta actividad y vasculitis necrotizante cutánea.

Se inició tratamiento integral que incluyó medidas generales, antibioticoterapia de amplio espectro con Ceftriaxona y Metronidazol por vía intravenosa. Como parte del tratamiento inmunosupresor, se administraron pulsos de metilprednisolona (1 g/día por 3 días), seguido de prednisona oral a la dosis de 1 mg/kg/día, se inició pulso de ciclofosfamida intravenosa (1 g/m<sup>2</sup> de superficie corporal). Se asoció pentoxifilina con el objetivo de mejorar la microcirculación y ácido tranexámico debido al sangrado asociado de las lesiones cutáneas.

Se solicitó valoración por Angiología, Cirugía General y Ortopedia. Se procedió a realizar una mastectomía simple izquierda para controlar el foco necrótico y se efectuaron curaciones quirúrgicas de la lesión del muslo. La evolución clínica fue favorable, con mejoría progresiva de los parámetros inflamatorios y de la actividad lúpica, así como una adecuada cicatrización de las heridas quirúrgicas. La paciente fue dada de alta con seguimiento ambulatorio por Reumatología y Ortopedia. Continuó su tratamiento inmunosupresor con Hidroxicloroquina 200 mg/día y Mofetil Micofenolato 500 mg/día. La evolución fue favorable, con remisión de las manifestaciones clínicas y de laboratorio clínico, el examen de proteinuria evolutivo fue negativo, por lo que no fue necesario mantener el esquema de inmunosupresión con ciclofosfamida.

## DISCUSIÓN

—  
Este caso ilustra una presentación grave de vasculitis lúpica, una complicación que puede poner en peligro la vida o la integridad de un órgano.<sup>2</sup> La suspensión del tratamiento inmunosupresor fue el desencadenante claro de la reactivación severa del LES en nuestra paciente. La vasculitis en el LES es una manifestación de actividad de la enfermedad, como lo demuestran los hallazgos serológicos de hipocomplementemia y ANA positivo patrón homogéneo y anti DNA 1:45.<sup>1,7</sup>

La afectación cutánea es la forma más común de vasculitis lúpica.<sup>5</sup> Sin embargo, las úlceras necróticas extensas, como las observadas en la mama y el muslo de nuestra paciente, son infrecuentes y se asocian a vasculitis de vasos de mediano calibre o a una vasculopatía trombótica severa de pequeños vasos, como confirmó la biopsia.<sup>2,6</sup> El diagnóstico diferencial de estas lesiones debe incluir el síndrome antifosfolipídico catastrófico y la vasculitis asociada a ANCA, entidades que representan formas adicionales de poliautoinmunidad potencialmente observables en pacientes con LES.<sup>8</sup>

El abordaje terapéutico fue acorde a la gravedad del cuadro. La terapia de primera línea para la vasculitis lúpica severa consiste en dosis altas de glucocorticoides, a menudo en forma de pulsos, combinados con un agente inmunosupresor potente como la ciclofosfamida.<sup>2,6</sup> Aunque otros tratamientos como la inmunoglobulina intravenosa han demostrado ser eficaces en casos

seleccionados,<sup>9</sup> la ciclofosfamida sigue siendo el pilar para las manifestaciones orgánicas graves. El manejo de la sobreinfección bacteriana y la intervención quirúrgica para desbridar el tejido necrótico fueron componentes cruciales del tratamiento, subrayando la necesidad de un enfoque multidisciplinario.

La presentación clínica en este caso, con lesiones que podrían confundirse con otras dermatosis como el lupus bulloso,<sup>10</sup> refuerza la importancia de la biopsia de piel para un diagnóstico histopatológico preciso que guíe la terapia.

## CONCLUSIONES

La vasculitis necrotizante es una manifestación infrecuente pero devastadora del LES, asociada a una alta actividad de la enfermedad. Este caso subraya la importancia de la adherencia al tratamiento en pacientes con LES para prevenir recaídas graves. El diagnóstico temprano, basado en la clínica, los marcadores serológicos y la confirmación histopatológica, es fundamental. Un manejo agresivo con inmunosupresores potentes y un enfoque multidisciplinario es esencial para controlar la enfermedad, prevenir la pérdida de tejido y mejorar el pronóstico del paciente.

## REFERENCIAS

1. Sánchez Garcés JP, Ospino MC, Salas Siado JÁ, Morales J. Lupus eritematoso sistémico: generalidades sobre su fisiopatología, clínica, abordaje diagnóstico y terapéutico. *Rev Parag Reumatol.* 2023;9(1):25-32. doi:10.18004/rpr/2023.09.01.25 Consultado el 26 de junio de 2025. Disponible en: <https://doi.org/10.18004/rpr/2023.09.01.25>
2. Calle-Botero E, Abril A. Lupus vasculitis. *Curr Rheumatol Rep.* 2020;22(11):71. doi: 10.1007/s11926-020-00937-0. Consultado el 26 de junio de 2025. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s11926-020-00937-0>
3. Leone P, Prete M, Malerba E, Bray A, Susca N, Ingravallo G, et al. Lupus vasculitis: an overview. *Biomedicines.* 2021;9(11):1626. doi: 10.3390/biomedicines9111626. Consultado el 26 de junio de 2025. Disponible en: <https://doi.org/10.3390/biomedicines9111626>
4. Ramos-Casals M, Nardi N, Lagrutta M, Brito-Zerón P, Bové A, Delgado G, et al. Vasculitis in

- systemic lupus erythematosus: prevalence and clinical characteristics in 670 patients. *Medicine (Baltimore).* 2006 Mar;85(2):95-104. doi: 10.1097/01.md.0000216817.35937.70. Consultado el 26 de junio de 2025. Disponible en: <https://doi.org/10.1097/01.md.0000216817.35937.70>
5. Breillat P, Jachiet M, Ditchi Y, Lenormand C, Costedoat-Chalumeau N, Mathian A, et al. Cutaneous vasculitis occurring in the setting of systemic lupus erythematosus: a multicentre cohort study. *Rheumatology (Oxford).* 2023;62(6):2189-96. doi: 10.1093/rheumatology/keac566. Consultado el 26 de junio de 2025. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keac566>
6. Shumilova A, Naryshkin E, Stolyarevich E, Reshetnyak T. Case report of a systemic lupus erythematosus patient with an ulcerative necrotic vasculitis: features of therapeutic approaches. *Lupus Sci Med.* 2022;9(Suppl 2):A48. doi: 10.1136/lupus-2022-lupus21century.80. Consultado el 26 de junio de 2025. Disponible en: <https://doi.org/10.1136/lupus-2022-lupus21century.80>
7. Gamal S, Mohamed S, Tantawy M, Siam I, Soliman A, Niazy M. Lupus-related vasculitis in a cohort of systemic lupus erythematosus patients. *Arch Rheumatol.* 2021;36(4):595-602. doi: 10.46497/ArchRheumatol.2021.8804. Consultado el 26 de junio de 2025. Disponible en: <https://doi.org/10.46497/ArchRheumatol.2021.8804>
8. Gaspar A, Lima A, Santos A, Brás C, Manso RT, Soto K. Systemic lupus erythematosus and ANCA-associated vasculitis overlap syndrome: a case report and literature review of poliautoimmunity. *Port J Nephrol Hypert.* 2021;35(1):47-50. doi: 10.32932/pjnh.2021.04.118. Consultado el 26 de junio de 2025. Disponible en: <https://doi.org/10.32932/pjnh.2021.04.118>
9. Stumpf MAM, Quintino CR, Rodrigues MAVM, de Campos FPF, Maruta CW. Cutaneous vasculitis in lupus treated with IV immunoglobulin. *Clin Rheumatol.* 2021;40(7):3023-4. doi: 10.1007/s10067-021-05637-3. Consultado el 26 de junio de 2025. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s10067-021-05637-3>
10. Miyagawa F, Ogawa K, Hashimoto T, Asada H. A case of systemic lupus erythematosus with cutaneous leukocytoclastic vasculitis mimicking bullous SLE. *Case Rep Dermatol.* 2021;13(3):464-9. doi: 10.1159/000519022. Consultado el 26 de junio de 2025. Disponible en: <https://doi.org/10.1159/000519022>