

REPORTE DE CASO CLÍNICO

# Granulomatosis con poliangeítis, una forma de presentación de vasculitis de pequeño vaso asociado a ANCA

Santiago Andrés Guzmán-García,<sup>1</sup> Esteban Rodríguez Jaramillo,<sup>2</sup> David Alejandro Castro Valle,<sup>3</sup> Pablo Andrés Palacios Agila,<sup>3</sup> Andy Paul Vite Valverde<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Reumatólogo. Hospital Clínica San Agustín. Loja, Ecuador.

<sup>3</sup>Estudiante, Universidad Técnica Particular de Loja. Loja, Ecuador.

<sup>2</sup>Radiólogo. Hospital Clínica San Agustín. Loja, Ecuador.

<sup>4</sup>Neumólogo – Internista. Hospital Clínica San Agustín. Loja, Ecuador.

**Granulomatosis with polyangiitis, a form of ANCA-associated small vessel vasculitis**

**PALABRAS CLAVE**

*Granulomatosis con poliangeítis, vasculitis ANCA positiva, nódulos pulmonares cavitados*

**KEYWORDS**

*Granulomatosis with polyangiitis, ANCA-associated vasculitis, cavitated pulmonary nodules*

**CORRESPONDENCIA**

Santiago Andrés Guzmán García  
Hospital Clínica San Agustín, Loja-Ecuador.  
reumatologiajoja@gmail.com  
<https://orcid.org/0000-0002-1237-7927>

**CONFLICTO DE INTERESES**

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

Fecha de recepción: 07/10/2025

Fecha de aceptación: 28/11/2025

**RESUMEN**

La granulomatosis con poliangeítis (GPA), antes denominada enfermedad de Wegener es una vasculitis sistémica poco frecuente que afecta vasos de pequeño y mediano calibre, con predilección por el tracto respiratorio y renal.

Presentamos el caso de una paciente de 52 años, sin antecedentes relevantes, que inició con poliartralgias, recibiendo tratamiento inicial para artritis reumatoide. Posteriormente, desarrolló dolor ocular, inyección conjuntival y pérdida súbita de la visión en ojo derecho, seguido de tos con hemoptisis y disnea progresiva, acudió a Hospital General donde le realizaron tomografía computarizada de tórax evidenciando nódulos pulmonares cavitados. Los estudios de laboratorio mostraron anemia, elevación de reactantes de fase aguda, C-ANCA positivo con anti-PR3 >100, y proteinuria en el examen de orina. Se descartaron otras causas de origen infeccioso e inmune. En base a la afectación multisistémica y los hallazgos serológicos, se diagnosticó GPA. La paciente inició un tratamiento de inducción con pulsos mensuales de ciclofosfamida y prednisona oral, logrando resolución de las cavitaciones pulmonares, estabilización clínica y recuperación parcial de la función visual. Este caso representa una forma progresiva de GPA, donde el compromiso ocular severo precedió al diagnóstico definitivo. La evolución clínica refuerza la necesidad de mantener una elevada sospecha diagnóstica ante síntomas sistémicos inespecíficos con afectación pulmonar cavitaria y otras manifestaciones. Para prevenir secuelas irreversibles, es fundamental diagnosticar la GPA a tiempo e iniciar rápidamente la inmunosupresión. Dado que su diagnóstico sigue siendo complejo, es necesario un enfoque multidisciplinario y un seguimiento riguroso del paciente.

## ABSTRACT

Granulomatosis with polyangiitis (GPA), formerly known as Wegener's granulomatosis, is a rare systemic vasculitis that affects small- and medium-sized vessels, with a predilection for the respiratory tract and kidneys.

We present the case of a 52-year-old woman with no relevant personal or family medical history, who initially developed disabling polyarthralgia and was treated for presumed rheumatoid arthritis. She later experienced ocular pain, conjunctival injection, and sudden vision loss in the right eye, followed by hemoptysis and progressive dyspnea. She went to the General Hospital where she underwent a computed tomography scan of the chest, which revealed cavitated pulmonary nodules. Laboratory findings included anemia, elevated acute-phase reactants, strongly positive C-ANCA with anti-PR3 >100, and proteinuria on urinalysis. Infectious and other autoimmune causes were ruled out. Based on multisystem involvement and serological markers, GPA was diagnosed. The patient underwent induction therapy with monthly pulses of cyclophosphamide and oral prednisone, leading to resolution of pulmonary cavitations, clinical stabilization, and partial visual recovery. This case illustrates an atypical and progressive form of GPA, initially misdiagnosed, in which severe ocular involvement preceded the definitive diagnosis. The clinical evolution underscores the importance of maintaining high clinical suspicion when facing systemic, nonspecific symptoms accompanied by cavitary pulmonary lesions and extrapulmonary manifestations. It also highlights the critical role of early diagnosis and timely initiation of immunosuppressive therapy to prevent irreversible damage. GPA remains a diagnostic challenge requiring multidisciplinary management and close clinical monitoring to optimize patient outcomes.

## INTRODUCCIÓN

Las vasculitis son un grupo heterogéneo de enfermedades inflamatorias que afectan la pared de los vasos sanguíneos de varios tamaños y localizaciones, lo cual puede desencadenar isquemia, formación de aneurismas y daño de órgano. De acuerdo con la Conferencia del Consenso Internacional de Chapel Hill de 2012, las vasculitis se clasifican en vasculitis de vasos grandes, medianos y pequeños, así como en vasculitis de vasos de calibre variable, vasculitis de órgano

único, vasculitis asociadas a enfermedad sistémica y aquellas vinculadas a una etiología probable. Puede ser primaria como en el caso de la granulomatosis con poliangeítis o secundaria a una enfermedad establecida, como la artritis reumatoide.<sup>1,2,3</sup>

La granulomatosis con poliangeítis, se caracteriza por la presencia de lesiones inflamatorias granulomatosas en el tracto respiratorio tanto superior como inferior; glomerulonefritis necrotizante, que puede progresar a insuficiencia renal y vasculitis necrotizante de pequeños y medianos vasos, asociada típicamente con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) dirigidos principalmente contra la proteinasa 3 de los leucocitos (PR3). Su etiopatogenia es multifactorial, y en su desarrollo participan neutrófilos, ANCA, linfocitos B y T, monocitos, células endoteliales y componentes del sistema del complemento. Se caracteriza por una pérdida de tolerancia inmunológica de los linfocitos B y T frente a antígenos presente en los neutrófilos, tales como: PR3. Su diagnóstico se fundamenta en la correlación de los hallazgos clínicos, radiológicos, serológicos y biopsia. Entre los criterios de clasificación ACR/EULAR 2022 para GPA, la presencia de ANCA tiene el más alto puntaje con +5.<sup>4,5,6</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

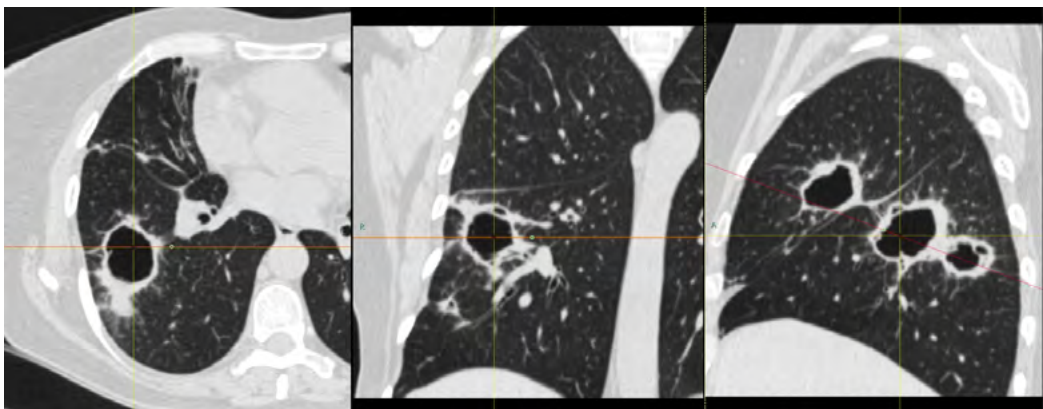
Paciente femenina de 52 años de edad, sin antecedentes heredo familiares o patológicos personales de importancia.

Su cuadro clínico con 6 meses de evolución, se caracterizó por presentar poliartralgias en metacarpofalángicas, tibioastragalina, rodillas y pies, que le impedían la deambulacion. Fue diagnosticada como artritis reumatoide, y le iniciaron tratamiento con metotrexato 20 mg semanal, ácido fólico 5mg vía oral cada semana, y prednisona 20 mg al día, con mejoría parcial del cuadro articular, a los 3 meses presentó dolor ocular súbito, inyección conjuntival y disminución súbita de la agudeza visual, acudió a oftalmología, para lo cual recibió tratamiento no especificado, sin mejoría del cuadro.

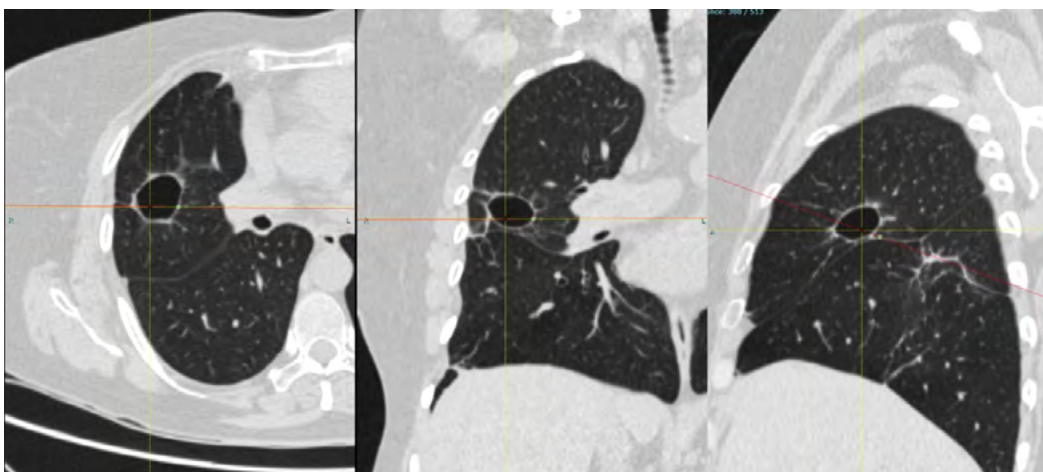
Subsecuente a estos síntomas inició con tos, esputos hemoptoicos y disnea, por lo que acudió a neumología en hospital general de su lugar de residencia, donde le solicitaron estudios y dentro de estos una Tomografía de Tórax (TAC), mostrando nódulos cavitados y una muestra de esputo negativo para proceso infeccioso, agravándose nuevamente la sintomatología ocular, por

lo que la hospitalizaron con diagnóstico de neumonía atípica, iniciaron tratamiento antibiótico y le dieron el alta (descartando tuberculosis). Sin mejoría total de la sintomatología, acudió al servicio de Neumología en nuestra ciudad, donde se realizó un abordaje diagnóstico integral, se practicó broncoscopia descartándose procesos infecciosos y neoplásicos. Posteriormente fue valorada nuestro servicio de reumatología. En los estudios complementario solicitados en forma conjunta se evidenció leucocitosis, neutrofilia, anemia de enfermedad crónica y elevación de reactantes de fase aguda. Ante la presencia de nódulos cavitados se solicitó ANCA por IFI, en los que destacó C-ANCA (anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo) positivo con anti-PR3 > 100, los anticuerpos anti-MPO y anti-CCP fueron negativos, examen microscópico de orina con

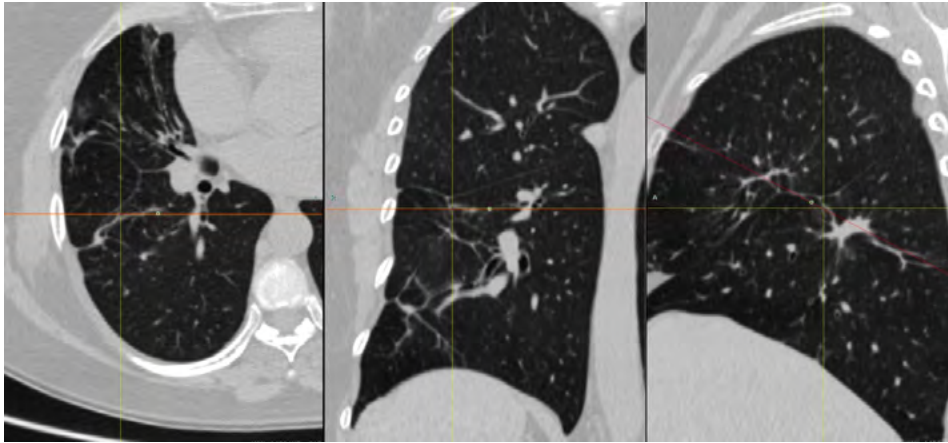
proteinuria leve y la tomografía computarizada de alta resolución (TACAR) de tórax reveló nódulos pulmonares cavitados y datos de estenosis subglótica (figura 1 y 4). Se estableció el diagnóstico de Granulomatosis con Poliangeítis, y se decidió iniciar esquema de inducción a la remisión con Ciclofosfamida Intravenosa, usando el esquema CYCLOPS, con lo cual mejoró la actividad articular y sobre todo pulmonar, como lo observado en las tomografías de control (Figura 2 y 3). La última TAC de Tórax mostró resolución completa de las cavitaciones pulmonares y la presencia de tractos fibrosos residuales, sin embargo, continuaba con actividad clínica de estenosis subglótica para lo cual se dio terapia de mantenimiento con metotrexato a dosis máximas, con mejoría parcial.



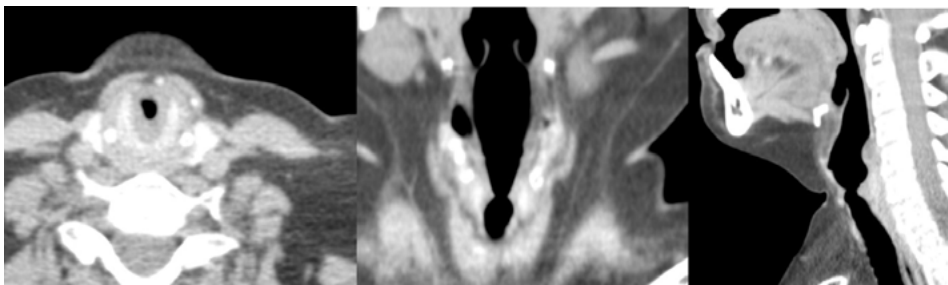
**Figura 1.** TACAR de tórax al ingreso: 5 lesiones nodulares de hasta 47 mm de diámetro longitudinal (2 no mostradas), cavitadas con paredes gruesas e irregulares, septos internos delgados, de distribución peribroncovascular. Se asocian a reticulaciones y a opacidades en "árbol en brote" circundantes.



**Figura 2.** TAC de tórax a los 3 meses de iniciado el tratamiento: Resolución de 4 de las lesiones nodulares cavitadas, bandas fibrocatriciales secuenciales y disminución del espesor de la pared de la lesión cavitada residual.



**Figura 3.** TAC de tórax a los 6 meses de iniciado el tratamiento: Resolución de todas las lesiones nodulares cavitadas. Bandas parenquimatosas laminares fibrocicatriciales.



**Figura 4.** Tac de cuello: Estenosis subglótica focal que reduce el calibre de la luz de la tráquea en un 50%.

## DISCUSIÓN

En la presente paciente, el conjunto de manifestaciones clínicas y hallazgos complementarios se correlaciona con lo descrito en los criterios ACR/EULAR 2022 para granulomatosis con poliangeítis (GPA). Estos criterios han demostrado mejorar la precisión diagnóstica al integrar variables clínicas, histopatológicas, serológicas e imagenológicas en un sistema de puntuación ponderado. En particular, la presencia de ANCA con especificidad para PR3 y la inflamación granulomatosa en biopsia constituyen marcadores de alto valor discriminativo frente a otras vasculitis asociadas a ANCA. Asimismo, la afectación del tracto respiratorio superior y la enfermedad pulmonar nodular o cavitada aportan elementos característicos que diferencian a la GPA de entidades como la poliangeítis microscópica o la eosinofílica con granulomatosis. De acuerdo con estos parámetros, un puntaje  $\geq 5$  permite clasificar adecuadamente a los pacientes, alcanzando un balance diagnóstico notable, con sensibilidad del 93% y especificidad del 94%, cifras que refuerzan su utilidad en la práctica clínica e investigativa.

Estos criterios permiten un enfoque más integral que los de 1990, al incorporar la serología específica de ANCA y ponderar las manifestaciones clínicas y patológicas más características de la enfermedad. La paciente en mención cumplió criterios de clasificación ACR/EULAR 2022 (tabla 1) para GPA, con la positividad de C-ANCA y anti-PR3 positivo, obtuvo una puntuación total de 10.<sup>5,7</sup>

**Tabla 1.** Criterios de clasificación ACR/EULAR 2022 para GPA.

CRITERIO CLÍNICO	
Exudado nasal sanguinolento, úlceras, costras, congestión o bloqueo.	+ 3
Perforación nasal o defecto septal.	
Inflamación de cartilago nasal o auricular, voz ronca o estridor, afectación endobronquial o nariz en silla de montar.	+ 2
Hipoacusia neurosensorial o de conducción.	+ 1
CRITERIOS DE LABORATORIO, IMAGEN Y BIOPSIA	
Positividad para CANCA o antiPR3	+ 5
Nódulos pulmonares, masas o cavitaciones	+ 3
Inflamación granulomatosa extramuscular o células gigantes en la biopsia	+ 3
Inflamación, consolidación o derrame nasal/paranasal o mastoiditis.	+ 1
Glomerulonefritis paucimune en la biopsia	+ 1
Positividad para pANCA o antiMPO	-1
Eosinofilia sérica $\geq 1 \times 10^9$ /litro	-4

Se necesita una puntuación  $\geq 5$  es necesaria para el diagnóstico de GPA.

Por el compromiso músculo esqueléticos, fue diagnosticada como Artritis Reumatoide. La afectación articular inicial no es frecuente, como el caso de esta paciente quien posteriormente progresó con manifestaciones oftalmológicas, pulmonar, compromiso de vía aérea superior con la estenosis subglótica y afectación renal.

El abordaje terapéutico de GPA se determina de acuerdo a la gravedad del cuadro clínico. La enfermedad activa se define por la presencia de signos, síntomas u otras manifestaciones características, como glomerulonefritis o nódulos pulmonares.<sup>8,9,11,12</sup>

En concordancia con las guías del American College of Rheumatology y las recomendaciones de la EULAR para el manejo de las vasculitis asociadas a ANCA, se inició tratamiento para enfermedad grave con glucocorticoides a altas dosis. La paciente recibió pulsos intravenosos de metilprednisolona (500–1.000 mg/día durante 3–5 días), como estrategia de inducción para el control rápido de la actividad inflamatoria. Posteriormente, se continuó con prednisona oral a 1 mg/kg/día, ajustada de acuerdo con la respuesta clínica y la tolerancia.

Para la inducción de remisión, se recomienda el uso de Ciclofosfamida (CYC), ya sea en esquema oral hasta 2 mg/kg/día durante 3–6 meses o mediante administración intravenosa intermitente (15 mg/kg cada dos semanas por tres dosis, seguido de 15 mg/kg cada tres semanas por al menos 3 dosis). Alternativamente se valoró la inducción con Rituximab (RTX) con pautas de 375 mg/m<sup>2</sup> intravenoso semanal por cuatro dosis o 1.000 mg intravenoso los días 1 y 15 (adultos). En población pediátrica, se contemplan esquemas de 375 mg/m<sup>2</sup> intravenoso semanal por cuatro dosis o 575–750 mg/m<sup>2</sup> intravenoso según superficie corporal, con un máximo de 1 g por infusión en dos dosis (días 1 y 15).

En la enfermedad no grave de leve a moderada, se recomienda metotrexato 25 mg/semana (subcutánea u oral) + GCs. Alternativas: azatioprina (AZA) hasta 2 mg/kg/día o micofenolato Mofetil (MMF) 1,500 mg vía oral (VO) cada 12 horas, mas GCs.

Para el mantenimiento de remisión, metotrexato, azatioprina y MMF con dosis iguales a las utilizadas en la inducción. RTX 500 mg endovenoso cada seis meses o 1 g IV cada cuatro meses (adultos). En pediatría se recomienda a dosis de 250 mg/m<sup>2</sup> IV cada seis meses, mepolizumab 300mg subcutáneo cada cuatro semanas. Durante la fase de mantenimiento se debe ajustar la

duración y dosis de los GCs según la condición clínica. Otorgar profilaxis para *Pneumocystis jirovecii* en pacientes tratados con CYC o RTX y lavados nasales y terapias tópicas para enfermedad sinonasal.

El tratamiento de recaídas en el caso de una GPA grave, RTX es preferido sobre CYC si no estaba en tratamiento previo con RTX; si ya estaba en RTX, considerar cambiar a CYC.<sup>11,12</sup>

En el presente caso, la paciente inicialmente fue diagnosticada como artritis reumatoide, dado el predominio de síntomas musculoesqueléticos. Este escenario refleja un desafío clínico reportado en la literatura, donde las manifestaciones iniciales pueden simular otras enfermedades reumatológicas, retrasando el diagnóstico definitivo y favoreciendo la progresión de la enfermedad.<sup>9,10</sup> Como consecuencia, la paciente desarrolló compromiso ocular severo con pérdida visual unilateral, nódulos pulmonares cavitados, afectación renal y estenosis subglótica, hallazgos que ilustran la naturaleza multisistémica y potencialmente devastadora de la GPA.<sup>9</sup>

La confirmación diagnóstica se sustentó en la positividad para C-ANCA y anti-PR3, presente en hasta el 80% de los casos, lo que constituye un marcador altamente sensible y específico para GPA.<sup>10</sup> Los hallazgos tomográficos de nódulos cavitados y la evolución posterior hacia fibrosis pulmonar son característicos de la enfermedad.<sup>9</sup>

El tratamiento inicial con metotrexato y glucocorticoides, aunque indicado en formas limitadas, resultó insuficiente para prevenir la progresión clínica. La literatura actual recomienda en casos graves la inducción con ciclofosfamida o rituximab en combinación con glucocorticoides, seguidos de una fase de mantenimiento para reducir recaídas.<sup>9,10</sup> Este caso enfatiza la relevancia del diagnóstico precoz y del inicio oportuno de terapias inmunosupresoras potentes para prevenir complicaciones irreversibles, como la ceguera y la estenosis subglótica, cuya presencia se asocia con mayor morbimortalidad.

## CONCLUSIONES

— Presentamos un caso de una paciente de 52 años con un diagnóstico presuntivo de artritis reumatoide, debido a la no remisión de los síntomas y a otras complicaciones asociadas a vasculitis, se realizaron estudios adicionales

ante la sospecha de Granulomatosis con Poliangeítis, lo cual se confirmó por su evolución clínica, imágenes y positividad de C-ANCA y anti-PR3.

## REFERENCIAS

1. Terrier B, Darbon R, Durel, et al. French recommendations for the management of systemic necrotizing vasculitis (polyarteritis nodosa and ANCA-associated vasculitides). *Orphanet J Rare Dis.* 2020; 15(2):351
2. Firestein G, Budd R, Gabriel S. Kelley & Firestein's. *Textbook of Rheumatology. Tenth Edition Vol. II*, Elsevier, 2017
3. Hoang M, Park Joonson. Vasculitis. En: Hoang M, Selim MA. *Vasculitis. Hospital Based Dermatopathology.* 2020, p.247-292.
4. Potentas-Policewicz, M., & Fijolek, J. (2024). Granulomatosis with polyangiitis: Clinical characteristics and updates in diagnosis. *Frontiers in Medicine*, 11, 1369233.
5. Leavitt RY, Fauci AS, Bloch DA, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Wegener's granulomatosis. *Arthritis Rheum* 1990; 33 (8): 1101-1107
6. Robson et al. 2022 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism Classification Criteria for Granulomatosis with Polyangiitis. *Arthritis and Rheumatology.* 2022 in press.
7. Muller, K., & Lin, J. H. (2014). Orbital granulomatosis with polyangiitis (Wegener granulomatosis): clinical and pathologic findings. *Archives of Pathology and Laboratory Medicine*, 138(8), 1110-1114.
8. Koenig, C. L., & von Hennigs, I. (2021). Anti-neutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) vasculitis: pathophysiology, diagnosis, and the evolving treatment landscape. *American Journal of Managed Care*, 27.
9. Patil NP, Young J, Stone JH. Granulomatosis with Polyangiitis. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2023. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557827/>
10. Ramírez J, Cuchacovich M. Actualización en el estudio de Granulomatosis con poliangeítis. *Rev Med Clin Condes.* 2019;30(1):33-41. Disponible en: [https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717-93082019000100026](https://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-93082019000100026)
11. Chung, S. A., Langford, C. A., Maz, M., Abril, A., Gorelik, M., Guyatt, G., ... & Mustafa, R. A. (2021). 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation guideline for the management of antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Arthritis & Rheumatology*, 73(8), 1366-1383.
12. Hellmich, B., Sanchez-Alamo, B., Schirmer, J. H., Berti, A., Blockmans, D., Cid, M. C., ... & Jayne, D. (2024). EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Annals of the rheumatic diseases*, 83(1), 30-47.