

Vol.19 No.3 2025

Artículos Originales

- 10 Niveles de vitamina D en niños con enfermedades reumatológicas

Richard Eduardo Loor Chavez

Reporte de Casos Clínicos

- 17 Del compromiso cutáneo a la vasculitis sistémica: El desafío del diagnóstico de poliarteritis nodosa en un paciente inmunocomprometido

Stefania Palma Montero, Diana Sandoval Briceño, Daniel G. Fernández-Ávila, Santiago Bernal Macías

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

Santiago Andrés Guzmán-García, Esteban Rodríguez Jaramillo, David Alejandro Castro Valle, Pablo Andrés Palacios Agila, Andy Paul Vite Valverde

- 30 Hiperostosis esquelética idiopática difusa en paciente con disnea crónica y resolución neuroquirúrgica

Andrea Aguirre Ponce, Marco Vinuesa Iñiga, José Rodríguez Palma, José Gómez González

- 34 Manejo exitoso con Tocilizumab en Poliarteritis Nodosa Sistémica refractaria: Reporte de caso pediátrico

Cristina Herrera, Boris Rubén Barreno Martínez, Mario Giovanni Vega Medina

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

Alberto Alberteris Rodríguez, Raísa Rodríguez Hernández

Imágenes en Reumatología

- 43 Signo de Holster como manifestación de reactivación en el síndrome antisintetasa: Respuesta clínica favorable tras ajuste de medicación

Ignacio Lasierra Lavilla, Julián Paola Caballero Castro, Juan Salas Jarque



REVISTA REUMATOLOGÍA AL DÍA



SOCIEDAD
ECUATORIANA DE
REUMATOLOGÍA

Órgano de difusión oficial de la
Sociedad Ecuatoriana de Reumatología.





REVISTA
**REUMATOLOGÍA
AL DÍA**

Publicación Oficial de la Sociedad
Ecuatoriana de Reumatología (SER)

e-ISSN 2953-6332

**Volumen 19
Número 3
Diciembre 2025**

www.reumatologiaaldia.com

La Revista Reumatología al Día es el órgano oficial de la Sociedad Ecuatoriana de Reumatología (SER) para la difusión de artículos de la especialidad o relacionados con enfermedades reumáticas.

Se publica cada cuatro meses (abril, agosto, diciembre) y está dirigida al cuerpo médico: Reumatólogos, subespecialistas en otras áreas y médicos generales.

EDITORA

Dra. Sara Vargas López
*Universidad Católica de Santiago de
Guayaquil. Guayaquil, Ecuador*

EDITORAS ASOCIADAS

Dra. Mayra Castillo
*Hospital de Especialidades Teodoro
Maldonado Carbo. Guayaquil, Ecuador*

Dra. Gabriela García
*Hospital José Carrasco Arteaga.
Cuenca, Ecuador*

COMITÉ EDITORIAL

Dra. Amada Barcia
*Hospital General Instituto Ecuatoria-
no de Seguridad Social. Portoviejo,
Ecuador*

Dra. Wendy Calapaqui Aguirre
*Universidad San Francisco de Quito.
Quito, Ecuador*

Dr. Ingacio Gandino
*Hospital Italiano de Buenos Aires.
Buenos Aires, Argentina*

Dr. Sergio Guevara
Hospital Santa Inés. Cuenca, Ecuador

Dr. José González Paredes
Hospital Alcívar. Guayaquil, Ecuador

Dra. Cristina Herrera
*Hospital Roberto Gilbert E. Guayaquil,
Ecuador*

Dra. Beatriz León
*Universidad San Francisco de Quito.
Quito, Ecuador*

Dr. Rafael López Martínez
*Hospital Luis Vernaza. Guayaquil,
Ecuador*

Dra. Liudmila Maldonado
*Hospital de Especialidades Teodoro
Maldonado Carbo. Guayaquil, Ecuador*

Dr. Mario Moreno
Clínica Kennedy. Guayaquil, Ecuador

Dr. Carlos Ríos Acosta
*CERER. Centro de Reumatología y
Rehabilitación. Guayaquil, Ecuador*

Dra. Marina Scolnik
*Hospital Italiano de Buenos Aires.
Buenos Aires, Argentina*

Dr. Enrique Soriano
*Hospital Italiano de Buenos Aires.
Buenos Aires, Argentina*

Dr. Carlos Vallejo
*Pontificia Universidad Católica del
Ecuador. Quito, Ecuador*

Dra. Claudia Vera
*Universidad Católica de Santiago de
Guayaquil. Guayaquil, Ecuador*

Dr. Andrés Zúñiga
*Hospital Universitario de la Plana. Vi-
lla-Real, España*

Tabla de contenido

Artículos Originales

10 Niveles de vitamina D en niños con enfermedades reumatólogicas

Richard Eduardo Loor Chavez

Reporte de Casos Clínicos

17 Del compromiso cutáneo a la vasculitis sistémica: El desafío del diagnóstico de poliarteritis nodosa en un paciente inmunocomprometido

Stefania Palma Montero, Diana Sandoval Briceño, Daniel G. Fernández-Ávila, Santiago Bernal Macías

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

Santiago Andrés Guzmán-García, Esteban Rodríguez Jaramillo, David Alejandro Castro Valle, Pablo Andrés Palacios Agila, Andy Paul Vite Valverde

30 Hiperostosis esquelética idiopática difusa en paciente con disnea crónica y resolución neuroquirúrgica

Andrea Aguirre Ponce, Marco Vinuesa Iñiga, José Rodríguez Palma, José Gómez González

34 Manejo exitoso con Tocilizumab en Poliarteritis Nodosa Sistémica refractaria: Reporte de caso pediátrico

Cristina Herrera, Boris Rubén Barreno Martínez, Mario Giovanni Vega Medina

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

Alberto Alberteris Rodríguez, Raisa Rodríguez Hernández

Imágenes en Reumatología

43 Signo de Holster como manifestación de reactivación en el síndrome antisintetasa: Respuesta clínica favorable tras ajuste de medicación

Ignacio Lasierra Lavilla, Julien Paola Caballero Castro, Juan Salas Jarque

Table of contents

Original Articles

10 Vitamin D levels in children with rheumatic diseases

Richard Eduardo Looz Chavez

Case Reports

17 From cutaneous involvement to systemic vasculitis: The diagnostic challenge of polyarteritis nodosa in an immunocompromised patient

Stefania Palma Montero, Diana Sandoval Briceño, Daniel G. Fernández-Ávila, Santiago Bernal Macías

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

Santiago Andrés Guzmán-García, Esteban Rodríguez Jaramillo, David Alejandro Castro Valle, Pablo Andrés Palacios Agila, Andy Paul Vite Valverde

30 Idiopathic diffuse skeletal hyperostosis in a patient with chronic dyspnea and neurosurgical resolution

Andrea Aguirre Ponce, Marco Vinueza Iñiga, José Rodríguez Palma, José Gómez González

34 Successful management with Tocilizumab in refractory systemic polyarteritis nodosa: Pediatric case report

Cristina Herrera, Boris Rubén Barreno Martínez, Mario Giovanni Vega Medina

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

Alberto Alberteris Rodríguez, Raisa Rodríguez Hernández

Images in Rheumatology

43 Holster sign as a manifestation of reactivation in antisynthetase syndrome: Favorable clinical response after medication adjustment

Ignacio Lasierra Lavilla, Julien Paola Caballero Castro, Juan Salas Jarque

Normas de publicación

Se invita a autores a enviar sus trabajos científicos para que sean considerados en la publicación de la Revista Reumatología al Día, previa revisión y clasificación del comité editorial.

Los trabajos aceptados lo serán bajo el entendimiento de que no han sido publicados previamente, ni lo serán, en otra revista sin el consentimiento escrito del Editor, y pasan a ser propiedad de la Revista Reumatología al Día.

Si un autor viola este requisito, el Editor puede, además de rechazar el manuscrito, imponer una restricción en la aceptación de nuevos manuscritos del autor.

Todos los artículos deben cumplir las siguientes normas de publicación según el tipo de manuscrito.

Nomenclatura de la revista: RevReumDia

NORMAS GENERALES

Los manuscritos dirigidos a la editora de la Revista Reumatología al Día deben enviarse a través de nuestro sistema de envío en línea, disponible en el sitio web:

www.reumatologiaaldia.com

PASOS PARA ENVIAR UN NUEVO MANUSCRITO

1. Inicie sesión en **www.reumatologiaaldia.com** con una cuenta existente. Si está enviando por primera vez, cree una nueva cuenta.
2. Siga todas las instrucciones en línea.
3. Al finalizar las instrucciones, recibirá un correo electrónico confirmando el envío del manuscrito. En caso de no recibir el correo, comuníquese con: **reumatologiaaldia@gmail.com**

Los manuscritos que incumplan con los requisitos descritos en esta guía para autores serán devueltos a los autores para su revisión antes de que el editor los revise.

ÉTICA

Los autores deben incluir una declaración de que el estudio se realizó con plena aprobación de la junta de ética de su institución. Los manuscritos que involucren personas y/o animales deben cumplir con los estándares de ética de las juntas u organismos de ética locales, nacionales o institucionales.

En el caso de utilizar datos del paciente, los autores deben incluir una declaración que indique que han obtenido el consentimiento informado por escrito del paciente para publicar el material, y los autores deben enviar dicha declaración al momento de enviar un manuscrito.

Todo material fotográfico deberá anular la identificación de los pacientes para su revisión por pares y publicación, salvo que su identidad se considere necesaria para la interpretación de la investigación.

En el caso en el que se requiera material visual que no pueda ocultar la identificación por completo del paciente, se debe incluir su consentimiento.

La Revista se reserva el derecho de rechazar trabajos si los aspectos éticos están en duda según la opinión del Comité Editorial.

PROCESO DE REVISIÓN POR PARES

Los manuscritos que cumplan con los requisitos iniciales, serán enviados a revisores académicos científicos especialistas en el tema, nacionales e internacionales que evaluarán exhaustivamente los artículos.

El proceso de selección de revisores se realizará de manera arbitraria y doble ciego para mantener la identidad de los autores en anonimato. La lista de revisores se encuentra en todos los números de la revista Reumatología al Día.

POLÍTICA DE RETIRO

Los artículos pueden ser retirados por los autores mediante una solicitud de retiro indicando una razón convincente. La carta debe estar firmada por todos los autores y enviada a detallar correo de revista.

La revista tiene derecho a retirar el artículo si se determina que el artículo viola la ética de publicación, como publicación duplicada, envíos múltiples, plagio, uso fraudulento de datos o afirmaciones falsas de autoría.

El proceso de retiro se considera completo solo con la confirmación del editor.

GUÍAS PARA MANUSCRITOS

Se aceptarán para su publicación editoriales, artículos originales, inéditos, cartas al editor, artículos de revisión, reportes de casos, imágenes en reumatología después de una revisión exitosa y con la condición de que se envíen únicamente a esta revista.

El tema puede estar relacionado con el amplio campo de la reumatología, la inmunología, las enfermedades infecciosas, los temas ortopédicos o la educación médica relacionada con las enfermedades reumáticas.

TIPOS DE MANUSCRITOS

Editoriales

- *Resumen*: no requerido
- *Recuento de palabras*: máximo de 1500
- *Tablas y figuras*: máximo de 3, combinadas
- *Referencias*: máximo de 20

Artículos Originales

- *Resumen*: máximo de 250 palabras
- *Estructura*: Introducción, Materiales y Métodos, Resultados y Conclusiones
- *Recuento de palabras*: máximo de 3500
- *Tablas y figuras*: máximo de 6, combinadas
- *Referencias*: mínimo de 30, máximo de 100

Cartas al Editor

- *Resumen*: no requerido
- *Recuento de palabras*: máximo de 800
- *Autores*: máximo de 2
- *Tablas y figuras*: máximo de 2, combinadas
- *Referencias*: máximo de 10

Artículos de Revisión

- *Resumen*: máximo de 250 palabras
- *Estructura*: Introducción, Metodología, Resultados y Conclusiones
- *Autores*: máximo de 4
- *Recuento de palabras*: máximo de 4000
- *Tablas y figuras*: máximo de 6, combinadas
- *Referencias*: mínimo 50, máximo de 125

Imágenes en Reumatología

- *Resumen*: no requerido
- *Recuento de palabras*: máximo de 250
- *Autores*: máximo de 4
- *Figuras*: máximo 2
- *Referencias*: máximo de 5

Reportes de casos

- *Resumen*: máximo de 250 palabras
- *Recuento de palabras*: máximo de 1500
- *Autores*: máximo de 4
- *Tablas y figuras*: máximo de 3, combinadas
- *Referencias*: mínimo de 10, máximo de 30

PREPARACIÓN DE MANUSCRITOS

Los manuscritos deben enviarse en archivo editable y deben seguir las siguientes pautas de preparación:

Carta de presentación

Los manuscritos deben ir acompañados de una carta de presentación que indique que el manuscrito final ha sido visto y aprobado por todos los autores, que incluya la declaración de la originalidad del manuscrito y que no ha sido remitido simultáneamente para evaluación a ninguna otra revista. La carta de presentación debe indicar el tipo de manuscrito enviado. Por ejemplo, artículo original, artículo de revisión, etc.

Formato y Estructura

Los manuscritos deben ser redactados con letra Arial, espaciado simple y puntaje de 11, indicando en el texto la ubicación de las tablas, gráficos y fotografías.

Los manuscritos deben incluir las siguientes secciones*:

- Título
- Autor(es)
- Resumen
- Introducción
- Materiales y Métodos
- Resultados
- Conclusión
- Conflictos de Intereses
- Reconocimiento / Fuentes de financiamiento
- Bibliografía
- Tablas, gráficos y fotografías
- Anexos

**No se requieren resúmenes para editoriales, cartas al editor o imágenes en reumatología.*

Título

- Los títulos están limitados a 20 palabras.

Autor(es)

- Lista de autores (Apellidos, Nombres) con información de correspondencia de cada autor y ORCID.
- Debe incluirse una sola afiliación del autor con nombre y dirección de la institución, servicio o facultad, departamento, ciudad y país.
- Se debe determinar el autor de contacto principal para correspondencia.

Resumen

- Resumen en español e inglés.
- Palabras clave en español e inglés, con un mínimo de 3 y un máximo de 6.
- Los artículos originales (250 palabras) y los artículos de revisión (250 palabras) deben incluir un resumen estructurado que describa brevemente el objetivo, los materiales y métodos, los resultados y la conclusión.
- Los resúmenes de artículos de revisión no estructurados (250 palabras) deben proporcionarse en formato de párrafo no estructurado.

Bibliografía

- El formato ha incorporar para la bibliografía debe ser Vancouver.
- Numere las referencias consecutivamente en el orden en que se mencionan en el texto, identificando las referencias en texto, tablas y leyendas mediante números arábigos (entre paréntesis).
- Cada referencia debe incluir el hipervínculo correspondiente al DOI.
- Los autores son responsables de la exactitud de las referencias, que deben verificarse con las fuentes originales en el manuscrito y en la prueba de página.
- Cuando haya 7 o más autores, se deben enlistar solo 3 y agregar "et al". De lo contrario, liste todos los autores.

Tablas, gráficos, fotografías y anexos

- Igual que los manuscritos, las tablas, gráficos, fotografías, suplementos de datos y los anexos deben enviarse en archivos separados, editables.
- Deben incluirse las leyendas de tablas, gráficos y fotografías al final del manuscrito, posterior a la bibliografía.
- Únicamente para la revisión de pares, dichos documentos deben ser enviados en baja resolución, en formato .jpg.
- Las tablas y gráficos deben enviarse en blanco y negro, a menos que el color sea necesario para una interpretación adecuada—a discreción del Editor.
- Todos los datos de la tabla deben estar basados en celdas y ser totalmente editables. Evite el uso de formato especial dentro de las tablas, como tabulaciones, celdas fusionadas, etc.
- Para la publicación final, las tablas, gráficos y fotografías en color deben guardarse como CMYK (no RGB), en formato .jpg, con resolución de 300 ppp.

POST ACEPTACIÓN DE MANUSCRITOS

Cesión de derechos de autor

El autor de contacto de cada manuscrito recibirá un formulario de Cesión de Derechos de Autor en el momento de la aceptación.

El formulario debe ser firmado por cada autor del manuscrito y devuelto en un período máximo de 72 horas.

Artículos aceptados

Los artículos aceptados son documentos que han sido aceptados para su publicación luego de una revisión completa por pares, pero antes de la edición, revisión y producción.

Corrección de artículos

El revisor de cada manuscrito tendrá un plazo máximo de 15 días para su primera ronda de revisión.

Posteriormente, el autor principal será notificado para que realice las correcciones necesarias, en un plazo no mayor a 3 días.

Los artículos aceptados se publican en línea entre 2-4 semanas después de que la Revista Reumatología al Día haya iniciado la fase de producción (corrección final de la prueba), y todas las tablas, gráficos, fotografías, y formulario de cesión de derechos de autor hayan sido entregados.

ARTÍCULO ORIGINAL

Niveles de vitamina D en niños con enfermedades reumatológicas

Richard Eduardo Loor Chavez

Departamento de Reumatología Pediátrica, Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín. Quito, Ecuador.

Vitamin D levels in children with rheumatic diseases

PALABRAS CLAVE

enfermedades reumatológicas, niños, vitamina D

KEYWORDS

rheumatic disease, children, vitamin D

CORRESPONDENCIA

Loor Chavez Richard Eduardo
<https://orcid.org/0000-0002-3601-5859>
rieduard-09@hotmail.com
+593 995814931

CONFLICTO DE INTERESES

Declaro que la investigación se realizó en ausencia de relaciones comerciales o financieras que pudieran interpretarse como un posible conflicto de intereses.

RECONOCIMIENTO /

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

El estudio no cuenta con financiamiento, la Sociedad Ecuatoriana de Reumatología apoyó el estudio con el estadístico de la sociedad.

Fecha de recepción: 01/12/2025

Fecha de aceptación: 19/12/2025

RESUMEN

Objetivo: Determinar los niveles séricos de 25-hidroxivitamina D [25(OH)D] en una población ecuatoriana de niños con enfermedades reumatológicas.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio retrospectivo que incluyó pacientes atendidos en la consulta externa de reumatología pediátrica entre los años 2021 y 2024. Se seleccionaron aquellos pacientes que contaban con determinaciones séricas de 25(OH)D realizadas dentro de los dos primeros meses posteriores al diagnóstico de la enfermedad reumatológica.

Resultados: Se analizaron 155 pacientes menores de 18 años, con una edad promedio de 9 años. Del total, el 65.8% (n = 102) correspondió al sexo femenino y el 34.2% (n = 53) al sexo masculino. La mediana de los niveles séricos de 25(OH)D fue de 23.45 ng/mL, con un rango de 8.10 a 94.80 ng/mL y un rango intercuartílico (RIC) de 17.70 a 30.38 ng/mL. El 74.8% de los pacientes presentó niveles de vitamina D inferiores a 30 ng/mL, mientras que el 25.2% (n = 39) mostró valores dentro del rango de suficiencia. No se observaron diferencias estadísticamente significativas al comparar los niveles de 25(OH)D entre las distintas enfermedades reumatológicas (p = 0.285). Sin embargo, al analizar los subtipos de artritis idiopática juvenil (AIJ), se evidenció que los pacientes con AIJ sistémica presentaron niveles significativamente más bajos de 25(OH)D.

Conclusión: La hipovitaminosis D es altamente prevalente en niños con enfermedades reumatológicas. La artritis idiopática juvenil sistémica constituye un factor de riesgo significativo para presentar niveles más reducidos de 25(OH)D.

ABSTRACT

Objective: To determine serum 25-hydroxyvitamin D [25(OH)D] levels in an Ecuadorian pediatric population with rheumatic diseases.

Materials and Methods: A retrospective study was conducted including patients evaluated at a pediatric rheumatology outpatient clinic between 2021 and 2024. Patients with serum 25(OH)D measurements obtained within the first two months after the diagnosis of a rheumatic disease were included.

Results: A total of 155 patients under 18 years of age were analyzed, with a mean age of 9 years. Of these, 65.8% (n = 102) were female and 34.2% (n = 53) were male. The median serum 25(OH)D level was 23.45 ng/mL, with a range of 8.10–94.80 ng/mL and an interquartile range (IQR) of 17.70–30.38 ng/mL. Overall, 74.8% of patients had vitamin D levels below 30 ng/mL, while 25.2% (n = 39) had sufficient levels. No statistically significant differences were observed in 25(OH)D levels across the different rheumatic diseases (p = 0.285). However, analysis of juvenile idiopathic arthritis (JIA) subtypes revealed that patients with systemic JIA had significantly lower 25(OH)D levels.

Conclusion: Hypovitaminosis D is highly prevalent among children with rheumatic diseases. Systemic juvenile idiopathic arthritis represents a significant risk factor for lower serum 25(OH)D levels.

INTRODUCCIÓN

La vitamina D es una prohormona que puede sintetizarse endógenamente a partir de la exposición a los rayos ultravioleta B de la luz solar, así como obtenerse de manera exógena a través del consumo de alimentos que la contienen naturalmente, alimentos fortificados o de suplementos dietéticos que contienen vitamina D.¹⁻³

El papel de la vitamina D en el cuerpo humano va más allá de mantener la homeostasis mineral y la salud ósea, ejerce múltiples funciones biológicas mediadas a través del receptor de vitamina D (VDR), un factor de transcripción ampliamente distribuido en diversos tejidos, incluyendo la piel, músculo, hueso, riñón, tejido adiposo, páncreas, vasos sanguíneos, cerebro, tejido mamario, placenta y células inmunes.^{2,3} En este con-

texto, se le atribuyen funciones inmunomoduladoras, ya que participa en la regulación del crecimiento, diferenciación y actividad de múltiples células como macrófagos, células dendríticas y linfocitos B y T.⁴

Actualmente, la Academia Americana de Pediatría (AAP),⁵ el Instituto de Medicina (IOM)⁶ y la Sociedad Europea de Gastroenterología Pediátrica, Hepatología y Nutrición (ESPGHAN)⁷ establecen como punto de corte para la deficiencia de vitamina D concentraciones séricas de 25-hidroxi vitamina D [25(OH)D] inferiores a 50 nmol/L (20 ng/mL). Por su parte, la Sociedad de Endocrinología⁸ y la Sociedad para la Salud y la Medicina de Adolescentes⁹ consideran los valores entre 50 y 74.9 nmol/L (20–29.9 ng/mL) como insuficiencia, y definen la suficiencia de vitamina D con concentraciones ≥ 75 nmol/L (≥ 30 ng/mL).^{8,10}

Se ha descrito que niveles séricos superiores a 30 ng/mL son adecuados para efectos beneficiosos sobre el sistema esquelético.^{10,11} No obstante, persiste el debate acerca de si estas concentraciones de 25(OH)D también confieren beneficios extraesqueléticos óptimos.^{12,13}

La vitamina D ha sido ampliamente estudiada en el contexto de múltiples condiciones de salud, incluyendo enfermedades crónicas e infecciosas. Aunque la evidencia de su papel preventivo no es del todo consistente, los estudios metodológicamente robustos respaldan la noción de que la vitamina D proporciona diversos beneficios para la salud a lo largo de las etapas de la vida.³

Diversas investigaciones han vinculado la deficiencia de vitamina D con la patogénesis de diversas enfermedades inflamatorias mediadas por el sistema inmunitario, tanto en niños como en adultos, y se ha propuesto además como un posible factor ambiental desencadenante en el desarrollo de enfermedades reumáticas.¹⁴⁻¹⁸

De acuerdo con la evidencia disponible, menos del 50% de la población mundial tiene niveles adecuados de vitamina D.¹⁹ La hipovitaminosis D es frecuente entre los pacientes con artritis inflamatoria y lupus eritematoso sistémico (LES) en todas las edades.¹⁴

El objetivo del presente estudio es conocer los niveles de 25(OH)D de los niños que padecen enfermedades reumáticas que acudieron a la consulta externa de reumatología pediátrica entre el 2021 al 2024.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo-analítico de tipo retrospectivo. Los datos fueron obtenidos a partir de las historias clínicas de pacientes atendidos en la consulta externa de reumatología pediátrica entre los años 2021 y 2024.

Se incluyeron pacientes menores de 18 años con diagnóstico de enfermedad reumatológica, en quienes se realizó la determinación sérica de 25-hidroxivitamina D [25(OH)D] dentro de los dos primeros meses posteriores al diagnóstico. Se definieron como niveles normales de vitamina D concentraciones entre 30 y 100 ng/mL, insuficiencia valores entre 20 y 29 ng/mL, y deficiencia concentraciones menores de 20 ng/mL.

El análisis estadístico se efectuó utilizando el software R versión 4.5.3. La normalidad de los valores de 25(OH)D se evaluó mediante la prueba de Kolmogorov-Smirnov, evidenciándose una distribución no normal ($p = 0.0054$); por lo tanto, se emplearon pruebas estadísticas no paramétricas. Para la comparación entre dos grupos independientes se utilizó la prueba de Wilcoxon-Mann-Whitney, y para comparaciones entre más de dos grupos se aplicó la prueba de Kruskal-Wallis. El nivel de significancia estadística se estableció en $\alpha = 0.05$.

RESULTADOS

Se incluyeron un total de 155 pacientes menores de 18 años, con una media de 9 años (RIC: 6-12 años). Del total de la muestra, 102 pacientes (65.8%) correspondieron al sexo femenino y 53 (34.2%) al masculino.

En relación con la procedencia geográfica, el 90.3% de los pacientes provenían de la región Sierra del Ecuador, siendo la provincia de Pichincha la más representada, con el 60.6% de los casos. El 7.1% de los pacientes procedían de la región Costa y el 2.6% de la Amazonía.

La enfermedad reumatológica más frecuente fue la artritis idiopática juvenil (AIJ), presente en el 47.1% de los pacientes ($n = 73$), seguida por lupus eritematoso sistémico juvenil (LESj) en el 19.4% ($n = 30$), dermatomiositis juvenil en el 9% ($n = 14$), esclerodermia en el 7.7% ($n = 12$) y espondilitis anquilosante juvenil en el 5.2% ($n = 8$).

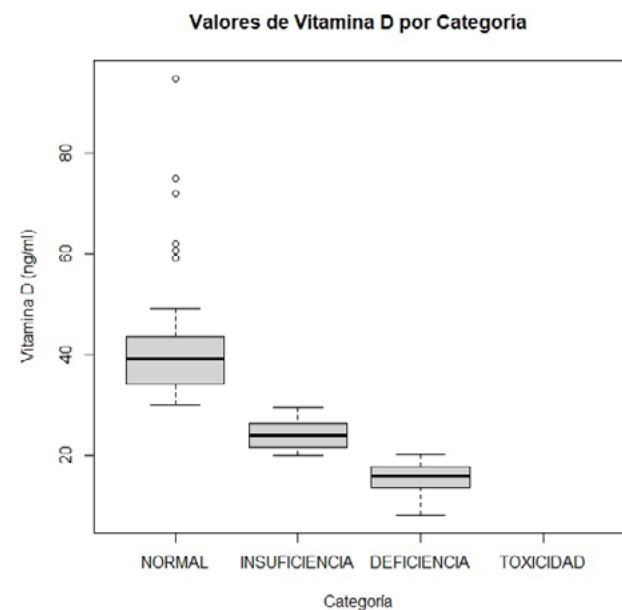
Respecto a los niveles séricos de vitamina D, el 25.2% de los pacientes ($n = 39$) presentó valores normales de 25(OH)D, el 40% ($n = 62$) insuficiencia y el 34.8% ($n = 54$) deficiencia (Tabla 1). La mediana de 25(OH)D fue de 23.45 ng/mL, con un rango de 8.10 a 94.80 ng/mL y un RIC de 17.70 a 30.38 ng/mL.

Tabla 1. Distribución de los niveles séricos de 25-hidroxivitamina D en la población de estudio.

	N (%)	Mediana (IQR) ng/ml
Normal	39 (25.2%)	39.2 (33.3-42.7)
Insuficiencia	62 (40%)	24.0 (22.0-26.5)
Deficiencia	54 (34.8%)	16.0 (14.0-18.2)
Total	155 (100%)	23.45 (17.7-30.38)

Se observaron diferencias altamente significativas en los niveles de 25(OH)D entre la categorías clínicas de suficiencia, insuficiencia y deficiencia (Kruskal-Wallis, $p < 0.001$), como se muestra en la Figura 1.

Figura 1. Distribución de los niveles séricos de vitamina D según categorías clínicas.



Los valores se expresan como mediana y rango intercuartílico. Se observaron diferencias significativas entre los grupos (Kruskal-Wallis, $p < 0.001$).

La distribución de los niveles de 25(OH)D según grupos etarios se presenta en la Figura 2. La mediana de 25(OH)D fue de 23.60 ng/mL en lactantes, 25.4 ng/mL en preescolares, 23.6 ng/mL en escolares y 22.18 ng/mL en adolescentes, sin diferencias estadísticamente significativas entre los grupos ($p = 0.738$, Kruskal-Wallis).

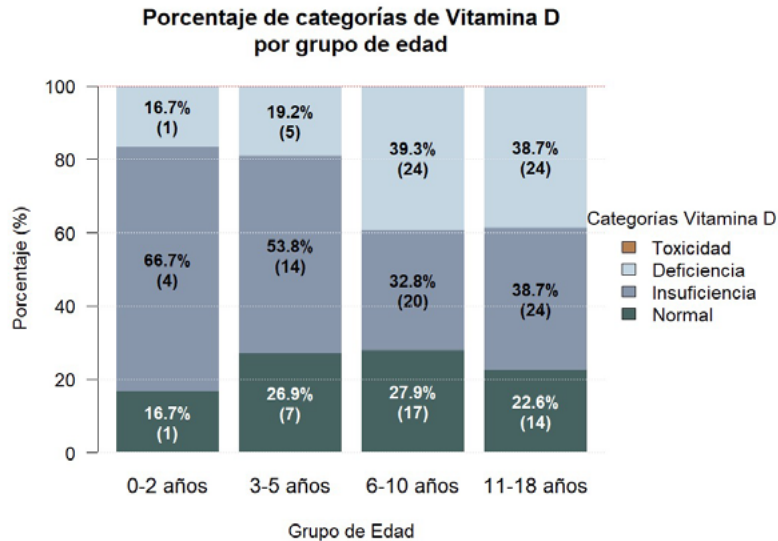


Figura 2. Distribución porcentual de las categorías de vitamina D según grupos etarios.

Al analizar las dos principales enfermedades reumatológicas con mayor muestra en el estudio, se observó que, entre los pacientes con AIJ, el 23.3% (n=17) presentó niveles normales de 25(OH)D, el 39.7% (n=29) insuficiencia y el 37% (n=27) deficiencia. En los pacientes con LESj, el 26.7% (n=8) mostró niveles normales, el 40% (n=12) insuficiencia y el 33.3% (n=10) deficiencia. No se evidenciaron diferencias estadísticamente significativas al comparar los niveles de 25(OH)D entre las distintas enfermedades reumatológicas (Mann-Whitney, $p = 0.2854$). Sin embargo, al desglosar los subtipos de AIJ, los pacientes con AIJ sistémica presentaron niveles significativamente más bajos de 25(OH)D ($p = 0.010$) (Tabla 2).

Tabla 2. Distribución de los niveles de vitamina D en los diferentes tipos de AIJ.

Diagnóstico	N (%)	Mediana (IQR) ng/ml
AIJ Sistémica	23 (20%)	25.7 (21.2-31.2)
AIJ Poliarticular FR positivo	15 (13%)	23.6 (20-31.2)
AIJ Poliarticular FR negativo	10 (8.7%)	23.7 (19.4-27.4)
AIJ Oligoarticular	11 (9.6%)	17.7 (15.2-28.6)
AIJ Asociada a entesitis	30 (26.1%)	21 (17-28.6)
AIJ Psoriásica	14 (12.2%)	22.6 (18.7-26.9)
AIJ Indiferenciada	12 (10.4%)	26.5 (20.8-37.8)
Total	115 (100%)	23.5 (18.4-29.9)

AIJ: Artritis Idiopática Juvenil

DISCUSIÓN

La deficiencia de vitamina D constituye un problema creciente a nivel mundial, que afecta tanto a niños como a adolescentes.^{8,10} Un metaanálisis que incluyó 165 estudios realizados en 65 países reportó que el 76.6% de los participantes presentaba niveles séricos de 25(OH)D inferiores a 30 ng/mL.²⁰

El origen geográfico es un factor relevante en la determinación de los niveles de vitamina D, dado que la exposición a la radiación ultravioleta depende de múltiples variables, como latitud, nubosidad, altitud, espesor de la capa de ozono y reflexión del suelo.²¹ En Ecuador, estas condiciones varían significativamente entre provincias; sin embargo, el aumento de medidas de fotoprotección y la reducción de actividades al aire libre han limitado la exposición solar, incluso en la población pediátrica.

En el presente estudio, el 90.3% de los pacientes procedía de la región Sierra, y el 74.8% presentó niveles de 25(OH)D inferiores a 30 ng/mL dentro de los primeros dos meses posteriores al diagnóstico. Estos hallazgos concuerdan con estudios realizados en Quito, Ecuador,

en los que se evaluaron 9,286 niños y adultos, encontrándose que el 68.8% presentaba niveles de 25(OH)D por debajo de 30 ng/mL.²² Resultados similares se han descrito en poblaciones sin enfermedades reumatológicas de la región Costa ecuatoriana, donde hasta el 70% de los individuos presentó hipovitaminosis D.²¹

En cuanto al sexo, el predominio femenino observado en este estudio (65.8%) es consistente con la mayor prevalencia de enfermedades reumatológicas en niñas.²³ Hallazgos similares han sido reportados por Rosiles VH et al., quienes documentaron una mayor proporción de mujeres tanto en LESj como en AIJ.⁴

En este estudio, el 76.7% de los pacientes con AIJ presentó niveles de 25(OH)D inferiores a 30 ng/mL, lo que coincide con lo descrito por Finch et al., quienes reportaron hipovitaminosis D en el 84.2% de los estudios analizados en niños con AIJ.²³ Asimismo, un metaanálisis evidenció que el 82% de los niños con AIJ presentaba deficiencia de vitamina D.²⁴

Respecto al LESj, el 73.3% de los pacientes presentó niveles inferiores a 30 ng/mL, resultados comparables a los del ensayo APPLE, donde el 69% de los pacientes mostró insuficiencia y el 30% deficiencia de vitamina D.²⁵

Si bien no se observaron diferencias significativas al comparar los niveles de vitamina D entre todas las enfermedades reumatológicas, el análisis por subtipos de AIJ evidenció que los pacientes con AIJ sistémica presentaron niveles significativamente más bajos de 25(OH)D. Estos resultados concuerdan con lo reportado por Sumi SK et al., quienes describieron niveles significativamente menores de vitamina D en pacientes con AIJ poliarticular factor reumatoide negativo y AIJ sistémica.²⁶

Entre las limitaciones del estudio se encuentra la falta de información sobre el estado nutricional, la exposición solar y el uso de medidas de fotoprotección. Asimismo, se requieren estudios adicionales en otras regiones del Ecuador con diferentes características geográficas para comprender mejor la distribución de la hipovitaminosis D en la población pediátrica del país.

CONCLUSIONES

Este es el primer estudio realizado en Ecuador que reporta una alta prevalencia de hipovitaminosis D en niños con enfermedades reumatológicas, identificando

a la artritis idiopática juvenil sistémica como un factor de riesgo significativo. Estos hallazgos respaldan la implementación de protocolos de tamizaje, estrategias de prevención y suplementación de vitamina D en esta población vulnerable.

REFERENCIAS

1. Shah VP, Nayfeh T, Alsawaf Y, Saadi S, Farah M, Zhu Y, et al. A Systematic Review Supporting the Endocrine Society Clinical Practice Guidelines on Vitamin D. *J Clin Endocrinol Metab* [Internet]. 12 de julio de 2024;109(8):1961-74. Disponible en: <https://academic.oup.com/jcem/article/109/8/1961/7686350>
2. Holick MF. Resurrection of vitamin D deficiency and rickets. *J Clin Invest* [Internet]. 1 de agosto de 2006;116(8):2062-72. Disponible en: <http://www.jci.org/cgi/doi/10.1172/JCI29449>
3. Stawicki MK, Abramowicz P, Sokolowska G, Wołęjszo S, Grant WB, Konstantynowicz J. Can vitamin D be an adjuvant therapy for juvenile rheumatic diseases? *Rheumatol Int* [Internet]. 11 de agosto de 2023;43(11):1993-2009. Disponible en: <https://link.springer.com/10.1007/s00296-023-05411-5>
4. Rosiles VH, Salazar CD, Velazquez RM, Ruiz RR, Clark P. Determinación de concentraciones séricas de 25(OH)D en niños con lupus eritematoso sistémico y artritis idiopática juvenil. *Bol Med Hosp Infant Mex* [Internet]. marzo de 2015;72(2):99-105. Disponible en: <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1665114615000611>
5. Wagner CL, Greer FR. Prevention of Rickets and Vitamin D Deficiency in Infants, Children, and Adolescents. *Pediatrics* [Internet]. 1 de noviembre de 2008;122(5):1142-52. Disponible en: <https://publications.aap.org/pediatrics/article/122/5/1142/71470/Prevention-of-Rickets-and-Vitamin-D-Deficiency-in>
6. Institute of Medicine (US) Committee to Review Dietary Reference Intakes for Vitamin D and Calcium; Ross AC, Taylor CL, Yaktine AL, et al. editors. *Dietary Reference Intakes for Calcium and Vitamin D* [Internet]. Washington, D.C.: National Academies Press; 2011. Disponible en: <http://www.nap.edu/catalog/13050>
7. Braegger C, Campoy C, Colomb V, Decsi T, Dörmel M, Fewtrell M, et al. Vitamin D in the Healthy European Paediatric Population. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* [Internet]. junio de 2013;56(6):692-701. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1097/MPG.0b013e31828f3c05>

8. Holick MF, Binkley NC, Bischoff-Ferrari HA, Gordon CM, Hanley DA, Heaney RP, et al. Evaluation, Treatment, and Prevention of Vitamin D Deficiency: an Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab* [Internet]. julio de 2011;96(7):1911-30. Disponible en: <https://academic.oup.com/jcem/article-lookup/doi/10.1210/jc.2011-0385>
9. Society for Adolescent Health and Medicine. Recommended Vitamin D Intake and Management of Low Vitamin D Status in Adolescents: A Position Statement of the Society for Adolescent Health and Medicine. *J Adolesc Heal* [Internet]. junio de 2013;52(6):801-3. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1054139X13002012>
10. Płudowski P, Kos-Kudła B, Walczak M, Fal A, Zozulińska-Ziółkiewicz D, Sieroszewski P, et al. Guidelines for Preventing and Treating Vitamin D Deficiency: A 2023 Update in Poland. *Nutrients* [Internet]. 30 de enero de 2023;15(3):695. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2072-6643/15/3/695>
11. Holick MF. Vitamin D Deficiency. *N Engl J Med* [Internet]. 19 de julio de 2007;357(3):266-81. Disponible en: <http://www.nejm.org/doi/abs/10.1056/NEJMra070553>
12. Bouillon R, Marcocci C, Carmeliet G, Bikle D, White JH, Dawson-Hughes B, et al. Skeletal and Extraskeletal Actions of Vitamin D: Current Evidence and Outstanding Questions. *Endocr Rev* [Internet]. 1 de agosto de 2019;40(4):1109-51. Disponible en: <https://academic.oup.com/edrv/article/40/4/1109/5126915>
13. Bilezikian JP, Formenti AM, Adler RA, Binkley N, Bouillon R, Lazaretti-Castro M, et al. Vitamin D: Dosing, levels, form, and route of administration: Does one approach fit all? *Rev Endocr Metab Disord* [Internet]. 23 de diciembre de 2021;22(4):1201-18. Disponible en: <https://link.springer.com/10.1007/s11154-021-09693-7>
14. Zou J, Thornton C, Chambers ES, Rosser EC, Ciurtin C. Exploring the Evidence for an Immunomodulatory Role of Vitamin D in Juvenile and Adult Rheumatic Disease. *Front Immunol* [Internet]. 18 de febrero de 2021;11. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fimmu.2020.616483/full>
15. Murdaca G, Tonacci A, Negrini S, Greco M, Borro M, Puppo F, et al. Emerging role of vitamin D in autoimmune diseases: An update on evidence and therapeutic implications. *Autoimmun Rev* [Internet]. septiembre de 2019;18(9):102350. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1568997219301508>
16. Cantorna MT, Mahon BD. Mounting Evidence for Vitamin D as an Environmental Factor Affecting Autoimmune Disease Prevalence. *Exp Biol Med* [Internet]. 29 de diciembre de 2004;229(11):1136-42. Disponible en: <https://www.ebm-journal.org/journals/experimental-biology-and-medicine/articles/10.1177/153537020422901108>
17. Arnson Y, Amital H, Shoenfeld Y. Vitamin D and autoimmunity: new aetiological and therapeutic considerations. *Ann Rheum Dis* [Internet]. septiembre de 2007;66(9):1137-42. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0003496724346783>
18. Lemire JM, Ince A, Takashima M. 1,25-Dihydroxyvitamin D 3 Attenuates Expression of Experimental Murine Lupus of MRL/1 Mice. *Autoimmunity* [Internet]. 7 de enero de 1992;12(2):143-8. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.3109/08916939209150321>
19. van Schoor N, Lips P. Global Overview of Vitamin D Status. *Endocrinol Metab Clin North Am* [Internet]. diciembre de 2017;46(4):845-70. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0889852917300646>
20. Cui A, Zhang T, Xiao P, Fan Z, Wang H, Zhuang Y. Global and regional prevalence of vitamin D deficiency in population-based studies from 2000 to 2022: A pooled analysis of 7.9 million participants. *Front Nutr* [Internet]. 17 de marzo de 2023;10. Disponible en: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fnut.2023.1070808/full>
21. Maldonado G, Paredes C, Guerrero R, Ríos C. Determination of Vitamin D Status in a Population of Ecuadorian Subjects. *Sci World J* [Internet]. 2017;2017:1-5. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/tswj/2017/3831275/>
22. Zurita-Salinas C, Tello B, Dueñas-Espín I, Zurita J, Acosta W, León CA, et al. Evaluating low and high vitamin D levels in Ecuadorian cities from 2018 to 2022: interrupted time series and a cross-sectional study. *BMJ Open* [Internet]. 25 de abril de 2024;14(4):e079960. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/38670624>
23. Finch SL, Rosenberg AM, Vatanparast H. Vitamin D and juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Rheumatol* [Internet]. 16 de diciembre de 2018;16(1):34. Disponible en: <https://ped-rheum.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12969-018-0250-0>
24. Nisar MK, Masood F, Cookson P, Sansome A, Östör AJK. What do we know about juvenile idiopathic arthritis and vitamin D? A systematic literature

- review and meta-analysis of current evidence. *Clin Rheumatol* [Internet]. 8 de junio de 2013;32(6):729-34. Disponible en: <http://link.springer.com/10.1007/s10067-012-2159-1>
25. Robinson AB, Tangpricha V, Yow E, Gurion R, Schanberg LE, McComsey GA. Vitamin D status is a determinant of atorvastatin effect on carotid intima medial thickening progression rate in children with lupus: an Atherosclerosis Prevention in Pediatric Lupus Erythematosus (APPLE) substudy. *Lupus Sci Med* [Internet]. septiembre de 2014;1(1):e000037. Disponible en: <https://lupus.bmj.com/lookup/doi/10.1136/lupus-2014-000037>
26. Sumi SK, Rahman SA, Islam MI, Islam MM, Talukder MK. Vitamin D Profile in Juvenile Idiopathic Arthritis Patients in a Tertiary Care Hospital in Bangladesh. *Mymensingh Med J* [Internet]. abril de 2020;29(2):311-6. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32506084>

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Del compromiso cutáneo a la vasculitis sistémica: El desafío del diagnóstico de poliarteritis nodosa en un paciente inmunocomprometido

Stefania Palma Montero,^{1,2} Diana Sandoval Briceño,^{1,2} Daniel G. Fernández-Ávila,^{1,2} Santiago Bernal Macías^{1,2}

¹Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, Colombia.

²Unidad de Reumatología. Hospital Universitario San Ignacio. Bogotá, Colombia

From cutaneous involvement to systemic vasculitis: The diagnostic challenge of polyarteritis nodosa in an immunocompromised patient

PALABRAS CLAVE

Poliarteritis nodosa, vasculitis, vasculitis leucocitoclástica cutánea, infección por VIH

KEYWORDS

Polyarteritis nodosa, vasculitides, cutaneous leukocytoclastic vasculitis, HIV infection

CORRESPONDENCIA

Stefania Palma Montero
M.D. Internista. Carrera 7 # 40 – 62.
Hospital Universitario San Ignacio.
Unidad de Reumatología.
+57 320 9745855
palmam-stefaniaf@javeriana.edu.co
<https://orcid.org/0000-0002-6704-1021>

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

Fecha de recepción: 25/08/2025

Fecha de aceptación: 14/11/2025

RESUMEN

La poliarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis necrosante que compromete arterias de mediano calibre y se ha asociado clásicamente con infecciones, especialmente el virus de la hepatitis B. Su presentación clínica suele ser heterogénea, con manifestaciones cutáneas, neurológicas, gastrointestinales y renales. Se presenta el caso de una mujer de 38 años con antecedentes de infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH), con adecuado control virológico e inmunológico, quien desarrolló vasculitis leucocitoclástica cutánea, necrosis digital, úlceras dolorosas e infarto renal. Los estudios angiográficos evidenciaron oclusiones en las arterias tibiales y peroneas, así como lesiones isquémicas renales. El diagnóstico de PAN se estableció a partir de la correlación entre la clínica y los hallazgos imagenológicos. Este caso enfatiza la necesidad de considerar la PAN como diagnóstico diferencial en pacientes con infección por VIH que presentan signos de vasculitis sistémica, incluso en ausencia de marcadores serológicos específicos, y destaca el papel fundamental de la imagenología vascular como herramienta diagnóstica.

ABSTRACT

Polyarteritis nodosa (PAN) is a necrotizing vasculitis that primarily affects medium-sized arteries and has been traditionally associated with infectious triggers, particularly hepatitis B virus. Its clinical presentation is highly heterogeneous, encompassing cutaneous, neurological, gastrointestinal, and renal involvement.

We present the case of a 38-year-old woman with a history of well-controlled human immunodeficiency virus (HIV) infection—both virologically and immunologically—who developed leukocytoclastic cutaneous vasculitis, digital necrosis, painful ulcers, and renal infarction. Angiographic studies revealed occlusions in the tibial and peroneal arteries, along with ischemic renal lesions. The diagnosis of PAN was established based on the correlation between clinical features and vascular imaging findings. This case highlights the need to consider PAN in the differential diagnosis of systemic vasculitis in patients with HIV, even in the absence of specific serological markers, and underscores the essential role of vascular imaging in establishing an accurate diagnosis.

INTRODUCCIÓN

La poliarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis necrosante que afecta las arterias de mediano calibre. Las estimaciones de prevalencia varían de 2 a 33 por millón de habitantes.^{1,2} Históricamente, la PAN se ha asociado a la infección por el virus de la hepatitis B (VHB),³ sin embargo, puede estar relacionada a otras condiciones como enfermedad inflamatoria intestinal, neoplasias, enfermedades del tejido conectivo, reacciones a medicamentos e infecciones, entre ellas el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).⁴ Las vasculitis asociadas al VIH son poco frecuentes, con una prevalencia menor al 1 %.⁴⁻⁶

Su presentación clínica es heterogénea y se caracteriza por síntomas generales como astenia, fiebre y pérdida de peso involuntaria.³ Las manifestaciones más comunes incluyen compromiso neurológico, principalmente mononeuritis múltiple y neuropatía periférica, así como lesiones cutáneas, entre ellas nódulos subcutáneos, livedo reticular, además de compromiso renal y gastrointestinal.⁶ Las principales complicaciones corresponden a eventos hemorrágicos y trombóticos que pueden afectar los sistemas mesentéricos, cardíaco, cerebral y renal.³

La PAN asociada al VIH suele presentarse de forma diferente a la PAN idiopática, lo que dificulta su diagnóstico.⁷ Por ejemplo, las arterias afectadas en la PAN relacionada con el VIH suelen ser más pequeñas que las de la PAN clásica, y la enfermedad rara vez se vuelve multisistémica y potencialmente mortal, a menos que se vean afectados órganos críticos como el corazón, los riñones, el sistema nervioso central o el intestino.⁴

El diagnóstico de PAN en pacientes infectados por VIH requiere una evaluación exhaustiva, que incluya hallazgos clínicos, angiográficos y de biopsia.⁸ Es crucial considerar la PAN en el diagnóstico diferencial de pacientes con VIH con síntomas sistémicos inexplicables.

Se presenta el caso de una mujer de 38 años con antecedente de infección por VIH, con adecuado control virológico e inmunológico, quien debutó con necrosis digital como manifestación inicial de PAN, y posteriormente desarrolló infarto renal, reflejo de compromiso sistémico. La evaluación clínica y paraclínica permitió establecer el diagnóstico y guiar un tratamiento adecuado.

CASO CLÍNICO

Mujer de 38 años con diagnóstico de infección por VIH desde el año 2021, quien ha mantenido seguimiento en infectología con adecuada adherencia a la terapia anti-retroviral. En agosto de 2023 desarrolló una úlcera en el hallux izquierdo que evolucionó a necrosis, requiriendo amputación (Figura 1A). La biopsia de esta lesión evidenció vasculitis de pequeños y medianos vasos con características leucoclasticas, posiblemente asociada a la infección por VIH.

En octubre de 2023, fue valorada por el servicio de reumatología tras obtener un resultado positivo de anticuerpos antinucleares (ANA) con título 1:320 y patrón moteado. Durante la valoración clínica la paciente refirió síntomas sugestivos de autoinmunidad, incluyendo episodios de dolor articular inflamatorio, principalmente en hombros, carpos y rodillas, junto con inflamación en los tobillos. Al examen físico se observó la presencia de livedo racemosa en miembros inferiores. Dado que la etiología de la isquemia digital no estaba bien definida, se plantearon como posibles causas la infección retroviral asociada al VIH y la presencia de una enfermedad autoinmune. Ante la presencia de diferentes estigmas que sugerían autoinmunidad, se realizaron estudios serológicos para descartar síndrome de anticuerpos antifosfolípidos, lupus eritematoso sistémico, crioglobulinemia y vasculitis (Tabla 1).

En enero de 2024, la paciente fue revalorada por el reumatólogo y, ante la sospecha clínica de una posible vasculitis, inició tratamiento con prednisolona 30 mg / día y azatioprina 50 mg / día, observándose una mejoría clínica significativa que permitió la reducción progresiva del glucocorticoide.



Figura 1. (A) Necrosis digital del primer dedo de pie izquierdo. (B) Úlcera en la región lateral de pierna izquierda.

Tabla 1. Pruebas de laboratorio e imágenes del paciente.

PRUEBA	RESULTADO
Año 2023	
Anti-HBs (≥ 10 mUI/mL)	238 mUI/mL
HBsAg (0.45; <1.0)	No reactivo
Anti-HBc total (0.14; <1.0)	No reactivo
RPR	No reactivo
Anti-HAV totales	No reactivo
Antígeno Crypto	Negativo
ANA	Positivo 1:320, patrón moteado
Anti-DNA	Negativo
C3	24
C4	130
Ac. Anticardiolipina IgM/IgG	Negativos
Ac. β 2-glicoproteína IgM/IgG	Negativos
Anti-PR3 <2.3	Negativo
Anti-MPO <3.2	Negativo
Crioglobulinas	Negativas
PCR	2.38 mg/L (Normal)
VSG	60 mm/h
Diciembre 2024	
Leucocitos	10,700/ μ L
Neutrófilos	6,700/ μ L
Eosinófilos	200/ μ L
Hemoglobina	14.5 g/dL
Hematocrito	43.5 %
Plaquetas	339,000/ μ L
Creatinina	0.84 mg/dL
BUN	13 mg/dL
Anti-HCV	No reactivo (0.29; <1.0)
C4	22 mg/dL
C3	132 mg/dL
Carga viral VIH	Indetectable (<2 copias/mL)
CD4	554 células/ μ L
Imágenes	
Tomografía de vasos miembro inferior izquierdo	Disminución progresiva del calibre de arteria tibial anterior, oclusión completa (unión tercio proximal y medio), ausencia de opacificación de arteria peronea ipsilateral
Tomografía de vasos miembros inferior derecho	Oclusión de arteria peronea en tercio medio, sin opacificación distal
Tomografía de vasos ilíacos	Sin oclusiones en vasos abdominales ni en ramas principales; cambios parenquimatosos crónicos bilaterales, leve atrofia del riñón derecho, lesión hipodensa compatible con infarto renal antiguo
Aortograma abdominal	Confirmó infarto renal antiguo en el polo superior del riñón derecho, asimetría renal bilateral con atrofia del riñón derecho

ANA: anticuerpos antinucleares; ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos;
 PCR: proteína C reactiva; VSG: velocidad de sedimentación globular;
 Anti-HBs: anticuerpos contra antígeno de superficie de hepatitis B; HBsAg: antígeno de superficie de hepatitis B;
 Anti-HBc: anticuerpos contra el antígeno central del virus de la hepatitis B;
 Anti-HCV: anticuerpos contra virus de la hepatitis C;
 Anti-HAV: anticuerpos contra virus de la hepatitis A;
 HBV: virus de la hepatitis B; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana;

Adicionalmente, la paciente estaba en seguimiento por el programa de infectología, el cual suspendió el tratamiento instaurado por reumatología dos meses después de iniciado. Sin embargo, en la valoración reumatológica realizada en abril de 2024, la paciente no presentó episodios de recurrencia de las lesiones.

En diciembre de 2024, la paciente fue remitida desde consulta externa y hospitalizada en nuestra institución debido a la aparición de una úlcera dolorosa con bordes en sacabocado localizada en la región lateral de la pierna izquierda (Figura 1B). Además, presentó dolor urente en el miembro inferior izquierdo, livedo racemosa en ambos miembros inferiores y cianosis en el segundo dedo del pie izquierdo.

El cuadro clínico, caracterizado por lesiones ulceradas en sacabocado, isquemia digital, livedo reticularis y antecedente de vasculitis leucocitoclástica confirmada por biopsia, orientó el diagnóstico presuntivo hacia PAN, realizándose estudios complementarios para su confirmación (Tabla 1).

Los hallazgos de un infarto en el polo superior del riñón derecho (Figura 2) y la oclusión de la arteria

peronea en su tercio medio, junto con las manifestaciones clínicas previamente descritas y la vasculitis leucocitoclástica previamente documentada, permitieron establecer de forma definitiva el diagnóstico de PAN. Frente a la progresión del cuadro y la aparición de nuevas manifestaciones sistémicas, como el infarto renal, se decidió intensificar el tratamiento iniciando ciclofosfamida intravenosa a dosis de 500 mg mensuales durante seis meses, de los cuales recibió el primer ciclo, sin embargo por cuestiones administrativas la paciente perdió el seguimiento por el grupo de reumatología y suspendió el tratamiento.

DISCUSIÓN

La PAN es una vasculitis necrosante sistémica que afecta predominantemente a las arterias musculares de mediano calibre. Suele asociarse con daño isquémico multiorgánico como consecuencia de la inflamación vascular y oclusión luminal, con especial predilección por la vasculatura visceral, renal y de tejidos blandos.⁹ El caso presentado corresponde a una mujer de 38 años con antecedentes de infección por VIH con adecuado control virológico e inmunológico, quien desarrolló

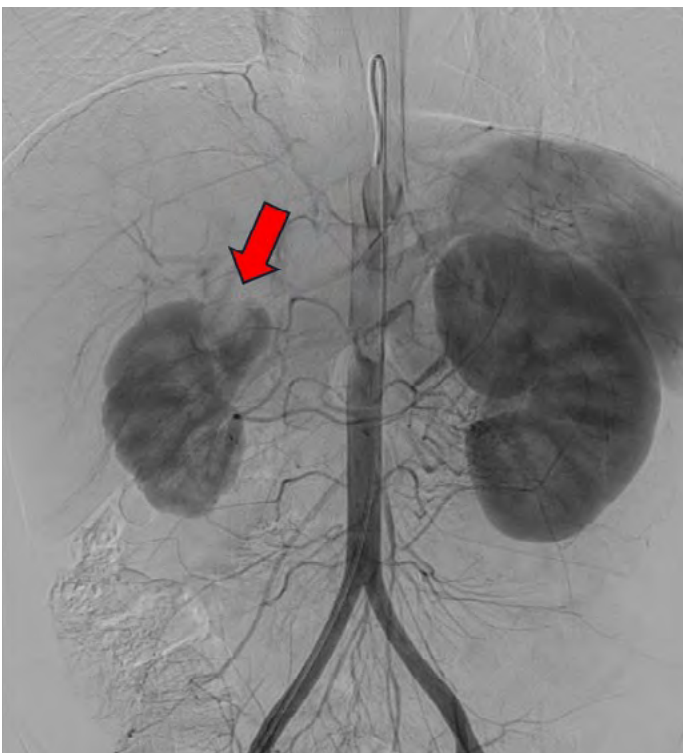


Figura 2. Infarto renal en el polo superior del riñón derecho, asimetría renal bilateral con atrofia del riñón derecho.

un cuadro clínico progresivo compatible con PAN, caracterizado por manifestaciones cutáneas, compromiso digital, y evidencia de infartos renales.

La asociación entre PAN e infección por VIH es poco frecuente.⁵ Se ha propuesto que la presentación de vasculitis en pacientes con infección por VIH puede tener un origen multifactorial, ya sea por la disfunción inmunológica propia de la infección, relacionada tanto con la acción directa del virus como con fenómenos inmunológicos secundarios o efectos de la terapia anti-retroviral, lo que podría predisponer al desarrollo de vasculitis sistémicas.¹⁰ Esta condición puede presentarse en cualquier etapa de la infección por VIH, independientemente del recuento de células CD4.⁵

Las manifestaciones clínicas de la vasculitis asociada al VIH son diversas y dependen del tamaño del vaso sanguíneo afectado, suele comprometer vasos de pequeño y mediano calibre, afectando principalmente la piel, los músculos, los nervios periféricos y el tracto gastrointestinal, mientras que la afección renal es poco frecuente.^{10,11} Es importante tener presente que la presencia

de vasculitis leucocitoclástica, como la documentada en esta paciente, debe siempre motivar la búsqueda de una causa subyacente. Inicialmente, esta vasculitis fue atribuida a la infección por VIH.¹² sin embargo, la posterior evolución con necrosis digital constituye un signo de alarma que requiere una evaluación exhaustiva para descartar etiologías secundarias. En este caso la posterior aparición de livedo reticularis, úlceras cutáneas dolorosas, e infarto renal, permitieron llegar al diagnóstico de una vasculitis de vasos de mediano calibre compatible con PAN.³ Estos hallazgos se enmarcan en el amplio espectro de presentaciones clínicas descritas en casos previos de PAN (tabla 2).^{10,11,13-17}

El tratamiento de la PAN se establece en función de la gravedad del compromiso orgánico, evaluada mediante el Five Factor Score (FFS), una herramienta pronóstica validada que considera la afectación renal, cardíaca, digestiva y del sistema nervioso central como indicadores de mal pronóstico.¹⁸ Las formas leves de PAN, definidas por un FFS de 0, sin compromiso de órganos vitales, se manejan habitualmente con glucocorticoides en monoterapia. La prednisona se administra

Tabla 2. Manifestaciones clínicas de pacientes con PAN e infección por VIH.

REFERENCIA	EDAD AÑOS / SEXO	MANIFESTACIÓN CLÍNICA PRINCIPAL	HEPATITIS B / C	DIAGNÓSTICO	TRATAMIENTO
Rabaya et al. ²¹	21 Hombre	Pseudoaneurisma renal roto	VHB (-) / VHC (-)	Angiografía renal	Inmunoglobulina, ciclofosfamida, prednisona, embolización
Patel et al. ¹⁵	Edad no reportada / Hombre	Mononeuritis múltiple, isquemia digital	VHB (-) / VHC (-)	No reportado	Glucocorticoides
Gajera et al. ⁴	39 años Mujer	Dolor abdominal crónico	VHB (-) / VHC (-)	Angiografía mesentérica (microaneurismas)	Prednisona 40 mg/día
Sambatakou et al. ⁷	33 Hombre	Fiebre, púrpura, poliarteritis, síndrome nefrótico	VHB (-) / VHC no reportado	Angiografía (trombosis mesentérica)	Ciclofosfamida IV + glucocorticoides
Seung et al. ¹⁶	34 / Mujer	Nódulos dolorosos, úlceras, gangrena digital	VHB (-) / VHC (-)	Biopsia subcutánea	Prednisolona 60 mg/día, amputación digital
Sagcan et al. ¹⁷	29 / Hombre	Dolor abdominal, hematomas perirrenales	VHB (-) / VHC (-)	Angiografía renal y mesentérica (microaneurismas)	Metilprednisolona, nefrectomía
Font et al. ²² (serie de 4 casos)	27-38 / 2 hombres, 2 mujeres	Síntomas constitucionales y neuromusculares	Algunos con HBcAb (+) / VHC (+)	Biopsia muscular	Prednisona 0.5 mg/kg/día (1 caso rechazó el tratamiento)
Angulo et al. ²³	36 / Mujer	Hematuria masiva e indolora	VHB (+) / VHC no reportado	Arteriografía renal (aneurismas bilaterales)	Prednisona 60 mg/día (sin ciclofosfamida)

PAN poliarteritis nodosa, VIH virus de inmunodeficiencia humana, VHB virus de la hepatitis B, HBsAg antígeno de superficie de hepatitis B, HBcAb anticuerpos contra el núcleo de hepatitis B (total), HBsAb anticuerpos contra el antígeno de superficie, Anti-HCV anticuerpos contra el virus de hepatitis C, VHC virus de la hepatitis C.

generalmente a una dosis inicial de 1 mg / kg / día, con reducción gradual según la respuesta clínica.^{19,20} En pacientes con formas moderadas a graves, caracterizadas por afectación de órganos de alto riesgo o en aquellos que no responden adecuadamente a los glucocorticoides, se recomienda el uso de inmunosupresores como ciclofosfamida o azatioprina. El esquema clásico incluye 6 pulsos mensuales de ciclofosfamida intravenosa durante seis meses, con eficacia demostrada para inducir la remisión de la enfermedad.¹⁹

El tratamiento de la vasculitis en pacientes con infección por VIH representa un desafío clínico significativo, ya que es fundamental lograr una inmunosupresión eficaz para controlar la inflamación vascular, sin agravar la inmunodeficiencia subyacente. La ciclofosfamida, combinada con glucocorticoides, son el pilar del tratamiento en vasculitis sistémicas severas, incluida la PAN.⁷

En el caso de nuestra paciente, la progresión clínica con aparición de nuevas manifestaciones sistémicas, como lesiones cutáneas en sacabocado, livedo reticularis e infarto renal, motivó la intensificación del tratamiento con pulsos de ciclofosfamida intravenosa a dosis de 500 mg mensuales durante seis meses. Esta estrategia condujo a una evolución clínica favorable, permitiendo el control adecuado de la enfermedad sin empeoramiento de la inmunodeficiencia.

CONCLUSIÓN

La coexistencia de vasculitis e infección por VIH, dos condiciones que afectan el sistema inmunológico, representan tanto una oportunidad para profundizar en la comprensión de su patogénesis como un desafío clínico en el diagnóstico y manejo integrado de ambas patologías. Este caso destaca la importancia de considerar la PAN como diagnóstico diferencial en pacientes con VIH que presentan manifestaciones vasculíticas sistémicas, aun cuando no se detecten marcadores inmunológicos específicos. Asimismo, subraya el papel fundamental de la imagenología vascular como herramienta diagnóstica crucial, especialmente en situaciones donde la biopsia resulta inconcluyente o no es factible realizarla.

Esta perspectiva integradora es clave para optimizar el tratamiento y mejorar el pronóstico en una población con alta complejidad clínica.

REFERENCIAS

- Springer JM, Byram K. Polyarteritis nodosa: an evolving primary systemic vasculitis. *Postgrad Med.* 2023; 135:61–8. DOI: 10.1080/00325481.2022.2088940. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/00325481.2022.2088940>
- Merkel P. Clinical manifestations and diagnosis of polyarteritis nodosa in adults - UpToDate. 2025. Disponible en: <https://www.uptodate.com>. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-polyarteritis-nodosa-in-adults>
- Wolff L, Horisberger A, Moi L, Karampetsou MP, Comte D. Polyarteritis Nodosa: Old Disease, New Etiologies. *Int J Mol Sci.* 2023;24(23):16668. DOI: 10.3390/ijms242316668. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10706353/>
- Gajera A, Kais S. HIV polyarteritis nodosa-like vasculitis presenting as chronic abdominal pain. *Clin Rheumatol.* 2009;28(7):869–72. DOI: 10.1007/s10067-009-1170-7. Disponible en: <https://academic.oup.com/book/369/chapter-abstract/135159041>
- Vega LE, Espinoza LR. Vasculitides in HIV Infection. *Curr Rheumatol Rep.* 2020;22(10):60. DOI: 10.1007/s11926-020-00945-0. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7448405/>
- Pagnoux C, Seror R, Henegar C, Mahr A, Cohen P, Le Guern V, et al. Clinical features and outcomes in 348 patients with polyarteritis nodosa: A systematic retrospective study of patients diagnosed between 1963 and 2005 and entered into the French Vasculitis Study Group database. *Arthritis Rheum.* 2010;62(2):616–26. DOI: 10.1002/art.27240. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/art.27240>
- Sambatakou H, Tsiachris D, Stamouli S, Gargalianos P, Archimandritis A. Systemic vasculitis with gastrointestinal involvement in an HIV-infected adult. *American Journal of the Medical Sciences.* 2008;335(3):237–8. DOI: 10.1097/MAJ.0b013e3180dc8cd7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18344700/>
- Jayne D. The diagnosis of vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2009;23(3):445–53. DOI: 10.1016/j.berh.2009.03.001. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1521694209000266>

9. Forbess L, Bannykh S. Polyarteritis Nodosa. *Rheumatic Disease Clinics of North America*. 2015;41(1):33–46. DOI: 10.1016/j.rdc.2014.09.005. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0889857X14000945>
10. Reyes-Corcho A, Bouza-Jiménez Y. Síndrome de reconstitución inmunológica asociado al virus de la inmunodeficiencia humana y sida. Estado del arte. *Enferm Infecc Microbiol Clin*. 2010;28(2):110–21. DOI: 10.1016/j.eimc.2009.03.007. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-enfermedades-infecciosas-microbiologia-clinica-28-articulo-sindrome-reconstitucion-inmunologica-asociado-al-S0213005X0900336X>
11. Vega LE, Espinoza LR. Vasculitides in HIV Infection. *Curr Rheumatol Rep*. 2020;22(10):60. DOI: 10.1007/s11926-020-00945-0. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7448405/>
12. Moreno Martínez MJ, Palma Sánchez D, Peñas Martínez E, Haro Martínez A, Mayor González M. Vasculitis leucocitoclástica e infección. A propósito de un caso. *Reumatol Clin*. 2017;13(5):297–8. DOI: 10.1016/j.reuma.2016.04.002. Disponible en: <https://www.reumatologiaclinica.org/es-vasculitis-leucocitoclastica-e-infeccion-a-articulo-S1699258X16300146>
13. Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis*. 2015;78(9):1151–9. DOI:10.1136/annrheumdis-2018-214819. Disponible en: <https://ard.eular.org/action/showFullText?pii=S0003496724021903>
14. Calabrese LH. The rheumatic manifestations of infection with the human immunodeficiency virus. *Semin Arthritis Rheum*. 1989;18(4):225–39. DOI: 10.1016/0049-0172(89)90043-7. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/0049017289900437>
15. Patel N, Patel N, Khan T, Patel N, Espinoza LR. HIV infection and clinical spectrum of associated vasculitides. *Curr Rheumatol Rep*. 2011;13(6):506–12. DOI: 10.1007/s11926-011-0214-6. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21989711/>
16. Seung WC, Lew S, Sung DC, Hee JC, Eum EA, Hyun CJ, et al. Cutaneous polyarteritis nodosa presented with digital gangrene: A case report. *J Korean Med Sci*. 2006;21(2):371–3. DOI: 10.3346/jkms.2006.21.2.37. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC2734024/>
17. Sagan A, Tunc E, Keser G, Bayraktar F, Aksu K, Memis A, et al. Spontaneous bilateral perirenal hematoma as a complication of polyarteritis nodosa in a patient with human immunodeficiency virus infection. *Rheumatol Int*. 2002;21(6):239–42. DOI: 10.1007/s00296-002-0182-2. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12036211/>
18. Torres JM, Laqué RS. Protocolo terapéutico de la poliarteritis nudosa. *Medicine - Programa de Formación Médica Continuada Acreditado*. 2021;13(34):1995–8. DOI: 10.1016/j.med.2021.05.012. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0304541221001402>
19. Hočvar A, Tomšič M, Perdan Pirkmajer K. Clinical Approach to Diagnosis and Therapy of Polyarteritis Nodosa. *Curr Rheumatol Rep*. 2021;23(3):1–12. DOI: 10.1007/s11926-021-00983-2. Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007/s11926-021-00983-2>
20. Ribí C, Cohen P, Pagnoux C, Mahr A, Arène JP, Puéchal X, et al. Treatment of polyarteritis nodosa and microscopic polyangiitis without poor-prognosis factors: A prospective randomized study of one hundred twenty-four patients. *Arthritis Rheum*. 2010; 62(4):1186–97. DOI: 10.1002/art.27340. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/art.27340>
21. Rabaya AF, Ibraheem K, Shower O, Nairat MN, Sayes S, Salhab R. Complex presentation of polyarteritis nodosa: Renal pseudoaneurysm rupture and bowel ischemia: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2025; 129:111172. DOI: 10.1016/j.ijscr.2025.111172. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11979390/>
22. Font C, Miró O, Pedrol E, Masanés F, Coll-Vinent B, Casademont J, et al. Polyarteritis nodosa in human immunodeficiency virus infection: Report of four cases and review of the literature. *Br J Rheumatol*. 1996;35(8):796–9. DOI: 10.1093/rheumatology/35.8.796. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/8761196/>
23. Angulo JC, Lopez JI, Garcia ME, Peiro J, Flores N. HIV infection presenting as renal polyarteritis nodosa. *Int Urol Nephrol*. noviembre de 1994;26(6):637–41. DOI: 10.1007/BF02767717. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/7759198/>

REPORTE DE CASO CLÍNICO

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

Santiago Andrés Guzmán-García,¹ Esteban Rodríguez Jaramillo,² David Alejandro Castro Valle,³ Pablo Andrés Palacios Agila,³ Andy Paul Vite Valverde⁴

¹Reumatólogo. Hospital Clínica San Agustín. Loja, Ecuador.

³Estudiante, Universidad Técnica Particular de Loja. Loja, Ecuador.

²Radiólogo. Hospital Clínica San Agustín. Loja, Ecuador.

⁴Neumólogo – 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.^{1,2,3}

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.^{4,5,6}

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.

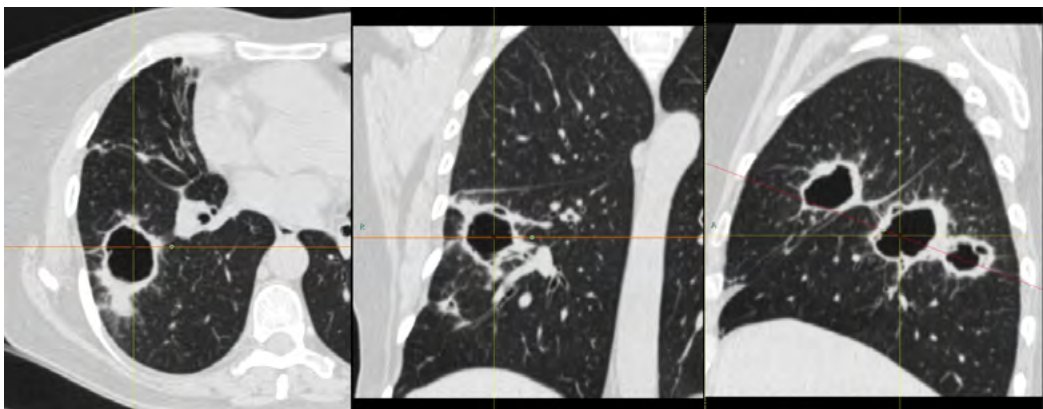


Figura 1. TACAR de tórax al ingreso: 5 lesiones nodulares de hasta 47 mm de diámetro longitudinal (2 no mostradas), cavitadas con paredes gruesas e irregulares, septos internos delgados, de distribución peribroncovascular. Se asocian a reticulaciones y a opacidades en "árbol en brote" circundantes.

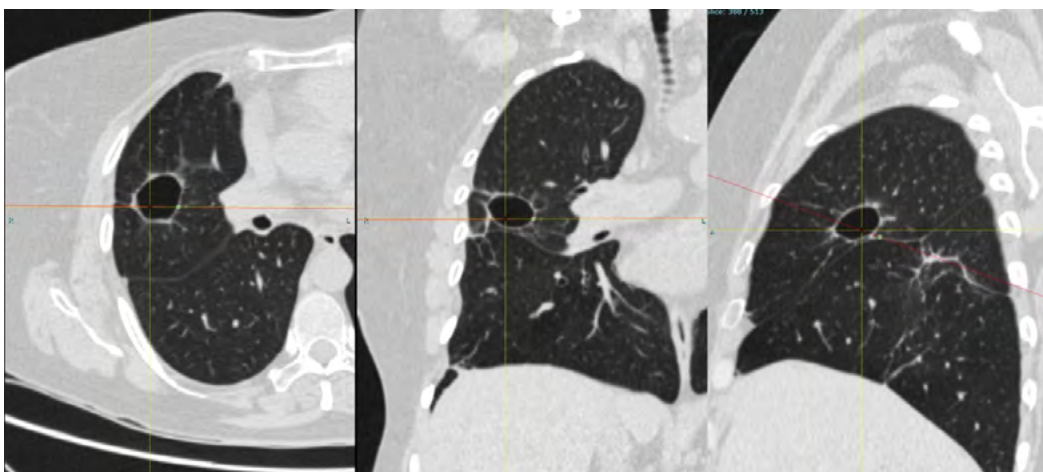


Figura 2. TAC de tórax a los 3 meses de iniciado el tratamiento: Resolución de 4 de las lesiones nodulares cavitadas, bandas fibrocatriciales secuenciales y disminución del espesor de la pared de la lesión cavitada residual.

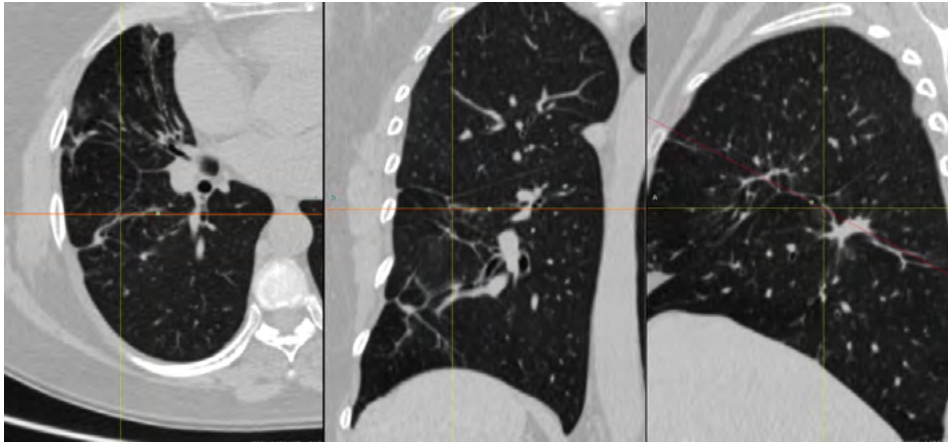


Figura 3. TAC de tórax a los 6 meses de iniciado el tratamiento: Resolución de todas las lesiones nodulares cavitadas. Bandas parenquimatosas laminares fibrocicatriciales.

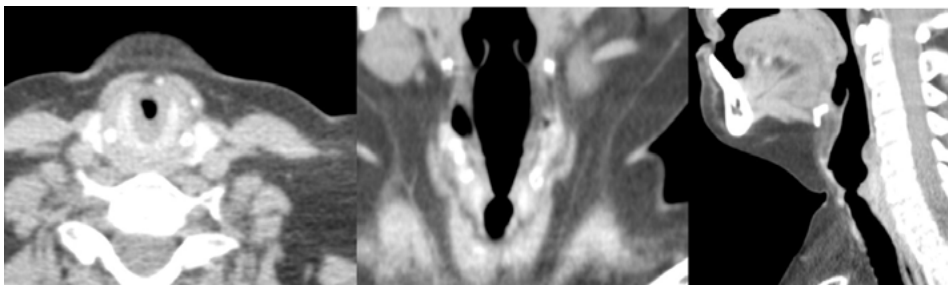


Figura 4. Tac de cuello: Estenosis subglótica focal que reduce el calibre de la luz de la tráquea en un 50%.

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 ≥ 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.^{5,7}

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 ≥ 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.^{8,9,11,12}

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/m² 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/m² intravenoso semanal por cuatro dosis o 575–750 mg/m² 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/m² 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.^{11,12}

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.^{9,10} 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.⁹

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.¹⁰ Los hallazgos tomográficos de nódulos cavitados y la evolución posterior hacia fibrosis pulmonar son característicos de la enfermedad.⁹

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.^{9,10} 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
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.

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Hiperostosis esquelética idiopática difusa en paciente con disnea crónica y resolución neuroquirúrgica

Andrea Aguirre Ponce, Marco Vinueza Iñiga, José Rodríguez Palma, José Gómez González

Servicio de Medicina Interna, Hospital de especialidades Alfredo Paulson. Guayaquil, Ecuador.

Idiopathic diffuse skeletal hyperostosis in a patient with chronic dyspnea and neurosurgical resolution

PALABRAS CLAVE

DISH, disnea, resolución neuroquirúrgica

KEYWORDS

DISH, dyspnea, neurosurgical resolution

CORRESPONDENCIA

Andrea Aguirre Ponce
andrita_ponce333@hotmail.com

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

Fecha de recepción: 22/10/2025

Fecha de aceptación: 20/11/2025

RESUMEN

Se describe un reporte de caso clínico de paciente masculino de 67 años, con cuadro clínico de un año caracterizado por tos seca intermitente esporádica y cervicalgia progresiva que, posteriormente se asoció a disnea. Inicialmente valorado en consulta externa recibiendo tratamiento ambulatorio, sin embargo, evolucionó a insuficiencia respiratoria aguda, requiriendo intubación orotraqueal y ventilación mecánica invasiva. La tomografía computarizada cervical con reconstrucción tridimensional (3D) evidenció espondilosis cervical severa con formación de puentes óseos de entesofitos exuberantes, calcificación del ligamento longitudinal anterior y posterior compatible con Hiperostosis esquelética idiopática difusa (DISH); Se realizó traqueotomía y posterior intervención quirúrgica por el servicio de neurocirugía realizando osteotomía cervical anterior más limaje de osteofito anterior en dos ocasiones consecutivas, con mejoría progresiva, logrando el retiro de oxígeno. Se decide alta hospitalaria con tratamiento médico y control por consulta externa con el servicio de Neumología.

ABSTRACT

A case report is described of a 67-year-old male patient, with a one-year clinical history characterized by sporadic intermittent dry cough and progressive neck pain, which later was associated with dyspnea. Initially evaluated in an outpatient setting and receiving ambulatory treatment, he progressed to acute respiratory failure, requiring orotracheal intubation and invasive mechanical ventilation. Cervical computed tomography with three-dimensional (3D) reconstruction showed severe cervical spondylosis with the formation of bony bridges of exuberant enthesophytes, calcification of the anterior and posterior longi-

tudinal ligaments compatible with Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis (DISH); A tracheotomy and subsequent surgical intervention were performed by the neurosurgery department, including anterior cervical osteotomy and anterior osteophyte filing on two consecutive occasions, with progressive improvement and successful removal of oxygen. Hospital discharge is decided with medical treatment and follow-up in the outpatient clinic with the Pulmonology service.

INTRODUCCIÓN

La hiperostosis esquelética idiopática difusa (DISH), es una enfermedad no inflamatoria caracterizado por calcificación y osificación del ligamento espinal anterior. Su distribución anatómica predominante incluye columna dorsal 90-95%, lumbar 75-85%, y cervical del 65%.¹ La enfermedad cursa de forma asintomático en el 70-80% de los casos mientras que el 20-30% restantes se manifiesta con síntomas.² La prevalencia general se estima entre 0.5-1%, no obstante esta cifra se incrementa en presencia de comorbilidades como diabetes y síndrome metabólico, donde la prevalencia puede ascender un 15-25%. La afección es más frecuente en hombres (22%) que en mujeres (13%),³ y su incidencia aumenta con la edad, rara vez diagnosticada antes de los 40 años, igualando prevalencia de hombres y mujeres a los 80 años.^{4,5}

Las características clínicas se presentan principalmente como síntomas musculoesqueléticos en 80%, la disfagia y disnea se manifiesta ante la compresión de vía aérea y vía digestiva;⁶ este reporte describe el abordaje de un paciente con disnea crónica y posterior mejoría tras intervención neuroquirúrgica. El objetivo de los autores radica en despertar la alarma en el personal de salud sobre esta enfermedad poco frecuente evitando complicaciones. La redacción se rige a las normativas CARE para elaboración de reportes de casos.

CASO CLÍNICO

Masculino de 61 años con antecedente de diabetes tipo dos, sin antecedentes adicionales reportados.

Cuadro clínico de un año de evolución de inicio caracterizado por tos seca que evoluciona a disnea progresiva valorado en dos ocasiones por consulta externa por medicina general y otorrinolaringología; este último realizó una nasofibroscoopia donde se evidencia paresia de cuerdas vocales y estenosis de glotis en un 50%.

Paciente presentó de manera súbita estridor laríngeo que evolucionó a insuficiencia respiratoria requiriendo intubación orotraqueal y ventilación mecánica invasiva.

Al examen físico: paciente ingresó bajo sedoanalgesia, tensión arterial 115/79mmHg, frecuencia respiratoria 15 respiraciones por minuto, conectado a ventilación mecánica invasiva con fracción inspirada de oxígeno (FIO₂): 30%. Saturación de oxígeno 98%. A la auscultación murmullo vesicular disminuido, estertores bibasales.

La analítica de laboratorio reportó leucocitosis 16.13x10³/uL, anemia normocítica normocrómica Hb 12.7g/dl, VCM 91fL, HCM 29.7g/dL, creatinina 0.51mg/dL, urea 32.20mg/dL, Proteína C reactiva (PCR) 60.10mg/L, gasometría sin alteraciones PH 7.43, PCO₂ 32.90mmHg, Presión parcial de oxígeno (PO₂) 175.20mmHg, Bicarbonato (HCO₃) 21.40mmHg.

Se realiza tomografía de tórax simple al ingreso del paciente por hallazgos al examen físico. (Figura 1).

Basado en el cuadro clínico de cervicalgia y estenosis extrínseca se solicita tomografía de columna cervical reconstrucción 3D. (Figura 2).

Paciente con diagnóstico de DISH, más neumonía asociada a ventilación mecánica, se coloca traqueostomo y es intervenido quirúrgicamente por neurocirugía realizando osteotomía cervical anterior C4-C5, más limaje de osteofito anterior en dos ocasiones, con control tomográfico de columna cervical simple posterior a cada procedimiento (Figura 3).

Con mejoría progresiva y retiro de oxígeno, requirió sonda de gastrostomía para alimentación, se decide alta hospitalaria y control por consulta externa, en la cual tres meses posteriores retiran la sonda de gastrostomía y paciente continuó alimentándose de manera normal.

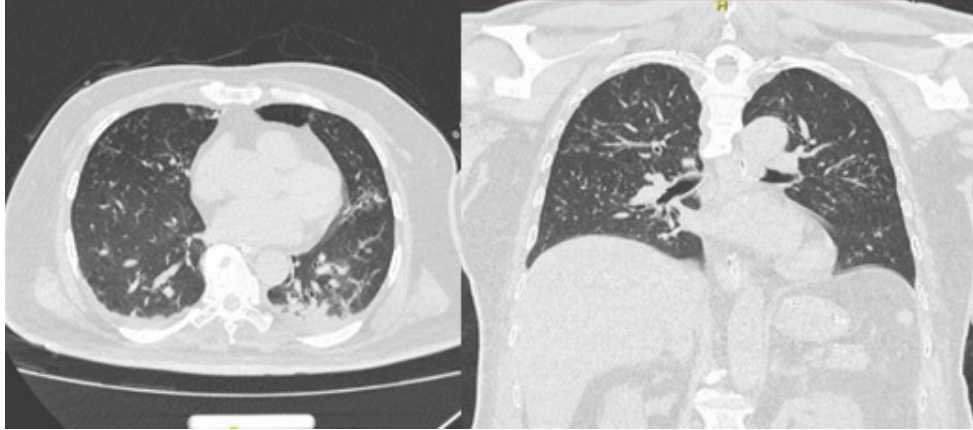


Figura 1. a) Corte axial, realizado al ingreso del paciente al hospital. Se aprecia a nivel de bases bilaterales derrame pleural leve. b) Corte coronal se evidencia atelectasia gravitacional basal bilateral y bronquiectasias cilíndricas en segmento posterior del lóbulo superior derecho.



Figura 2. a) Corte axial, a nivel de cuerpo vertebral C5 sindesmofito que no desplaza cuerpo vertebral. b) Corte sagital se evidencia rectificación de la lordosis cervical, puentes sindesmofíticos y disminución de espacio intervertebral. c) Corte coronal reconstrucción 3D se evidencia calcificación del ligamento longitudinal anterior. d) Corte sagital reconstrucción 3D se evidencia a nivel C3-C4-C5-C6-C7 calcificación del ligamento longitudinal anterior y posterior.

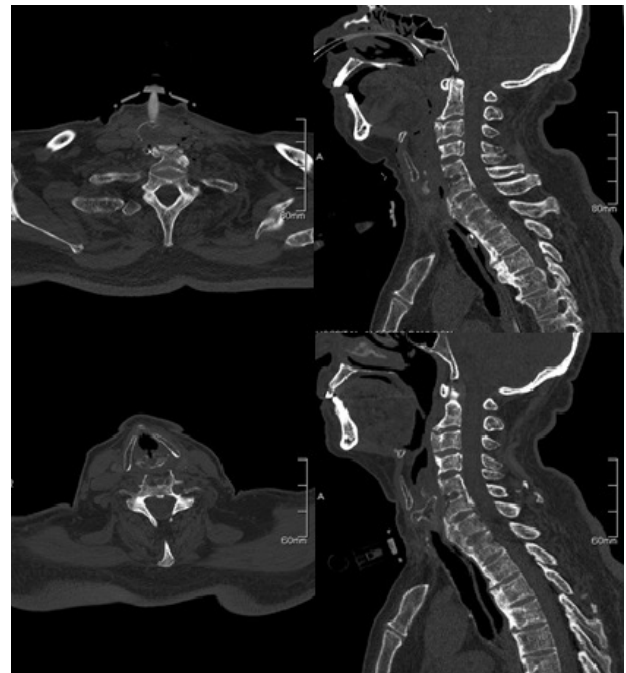


Figura 3. a) Corte axial posterior a primera intervención neuroquirúrgica, persistencia de osteofito prominente a nivel C4-C5. b) Corte sagital, se evidencia osteofitos a nivel de C3-C4-C5-C6-C7, c) Corte axial posterior a segunda intervención neuroquirúrgica donde no se evidencia osteofito prominente. d) Corte sagital se evidencia rectificación de lordosis cervical y osteofitos con espondilosis cervical mínima.

DISCUSIÓN

El DISH, es una enfermedad no inflamatoria osificante de ligamentos y tendones de vertebras, predominantemente dorsal, aunque cuenta con alto compromiso cervical y lumbar, con mayor prevalencia en hombres y aumenta su incidencia a mayor edad.^{3,7} Comúnmente su clínica no es manifiesta hasta que presenta estadios avanzados, y al realizar compresión extrínseca se manifiesta como disfagia o disnea.^{8,6}

Esta enfermedad poco conocida por el personal de salud, no por ausencia de casos⁹ sino, por falta de síntomas que guíen a un diagnóstico temprano, el médico que valore paciente con cervicalgia, disfagia y disnea, debe dirigir la sospecha clínica aún más en pacientes con factores de riesgo, o con previo diagnóstico de diabetes o síndrome metabólico, como tamizaje o sospecha inicial de los síntomas.²

La asociación clínica de cervicalgia y disnea vs DISH está bien documentada, específicamente como complicación potencial de la enfermedad. Hoy en día sigue siendo relevante, especialmente en casos con manejo intrahospitalario, y requerimientos de procedimientos emergentes como intubación endotraqueal.¹⁰

CONCLUSIONES

El DISH debe considerarse en el diagnóstico diferencial de pacientes con cervicalgia, disfagia y disnea progresiva sin alteración en exámenes complementarios de laboratorio.⁶

Ante la sospecha clínica, un diagnóstico temprano del DISH, previene complicaciones y requerimiento hospitalario de emergencia.⁸

REFERENCIAS

1. Kato H, Braddock DT, Ito N. Genetics of Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis and Ossification of the Spinal Ligaments. *Curr Osteoporos Rep*. 2023 Oct;21(5):552-566. doi: 10.1007/s11914-023-00814-6. Epub 2023 Aug 2. PMID: 37530996; PMCID: PMC10543536.
2. Kuperus JS, Mohamed Hoesein FAA, de Jong PA, Verlaan JJ. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: Etiology and clinical relevance. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2020 Jun;34(3):101527. doi: 10.1016/j.berh.2020.101527. Epub 2020 May 23. PMID: 32456997.
3. Hiyama, H. Katoh, D. Sakai, M. Sato, M. Tanaka, M. Watanabe. Prevalence of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) assessed with whole-spine computed tomography in 1479 subjects. *BMC Musculoskelet Disord*, 19 (2018), pp. 1-7 <http://dx.doi.org/10.1186/s12891-018-2108-5>
4. Hirasawa, N. Wakao, M. Kamiya, M. Takeuchi, K. Kawanami, K. Murotani, et al. The prevalence of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis in Japan – The first report of measurement by CT and review of the literature. *J Orthop Sci*, 21 (2016), pp. 287-290 <http://dx.doi.org/10.1016/j.jos.2016.02.001>
5. R. Kagotani, M. Yoshida, S. Muraki, H. Oka, H. Hashizume, H. Yamada, et al. Prevalence of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis (DISH) of the whole spine and its association with lumbar spondylosis and knee osteoarthritis: The ROAD study. *J Bone Miner Metab*, 33 (2015), pp. 221-229. <http://dx.doi.org/10.1007/s00774-014-0583-9>
6. Dąbrowski M, Kubaszewski Ł. Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis of Cervical Spine with Dysphagia-Molecular and Clinical Aspects. *Int J Mol Sci*. 2021 Apr 20;22(8):4255. doi: 10.3390/ijms22084255. PMID: 33923907; PMCID: PMC8074005.
7. Lesjak V, Hebar T, Pirnat M. Prevalence of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis and association with coronary artery calcifications in Slovenia. *Radiol Oncol*. 2025 Feb 27;59(1):54-62. doi: 10.2478/raon-2025-0008. PMID: 40014782; PMCID: PMC11867563.
8. Weng R, Guo H, Ma L, Lin T, Han W, Zhong X, Liu C, Li Y, Zhu G, Huang X. Global prevalence estimates of diffuse idiopathic skeletal hyperostosis: a systematic review and meta-analysis. *Front Endocrinol (Lausanne)*. 2025 May 15;16:1517168. doi: 10.3389/fendo.2025.1517168. PMID: 40444238; PMCID: PMC12119254.
9. Jiaqi Z, Lichen X, Dongxue X, Wei T, Wei W. Diffuse idiopathic skeletal hyperostosis presenting as spinal cord compression combined with intervertebral space narrowing: A case report. *J Int Med Res*. 2025 May;53(5):3000605251342673. doi: 10.1177/03000605251342673. Epub 2025 Jun 1. PMID: 40452291; PMCID: PMC12130640.
10. G.R. Milner, J.L. Boldsen, S.D. Ousley, S.M. Getz, S. Weise, P. Tarp, et al. Selective mortality in middle-aged American women with Diffuse Idiopathic Skeletal Hyperostosis (DISH). *PLoS One*, 13 (2018), pp. E0202283 <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0202283>

REPORTE DE CASO CLÍNICO

Manejo exitoso con Tocilizumab en Poliarteritis Nodosa Sistémica refractaria: Reporte de caso pediátrico

Cristina Herrera,¹ Boris Rubén Barreno Martínez,² Mario Giovanni Vega Medina³

¹Médico tratante, Servicio de Reumatología, Hospital Roberto Gilbert E. Guayaquil, Ecuador.

³Médico tratante, Servicio de Radiología, Hospital Roberto Gilbert E. Guayaquil, Ecuador.

²Médico tratante, Servicio de Cardiología, Hospital Roberto Gilbert E. Guayaquil, Ecuador.

Successful management with Tocilizumab in refractory systemic polyarteritis nodosa: Pediatric case report

PALABRAS CLAVE

niños, poliarteritis nodosa, vasculitis, tocilizumab

KEYWORDS

children, polyarteritis nodosa, vasculitis, tocilizumab

CORRESPONDENCIA

Cristina Herrera
<https://orcid.org/0000-0001-6768-7618>
cristinaherrera227@gmail.com

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores no tienen conflictos de interés en esta publicación.

Fecha de recepción: 01/10/2025
Fecha de aceptación: 10/11/2025

RESUMEN

La poliarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis necrosante de medianos y pequeños vasos. La incidencia en adultos es de 2-9 por millón de habitantes, en niños los datos son escasos. Aunque es rara en la infancia es la forma más común de vasculitis después de la Vasculitis por IgA y la Enfermedad de Kawasaki.

La PAN puede afectar a casi cualquier órgano. El compromiso cutáneo, musculoesquelético y gastrointestinal son más frecuentes en niños, mientras que las manifestaciones cardíacas, neurológicas y respiratorias son menos comunes. La evolución de la enfermedad puede ser grave y refractaria al tratamiento estándar, que incluye prednisona, azatioprina y ciclofosfamida.

El objetivo de este artículo es presentar el caso de una niña que debutó los 7 años con PAN sistémica, caracterizada por fiebre intermitente, dolor en región inguinal y pierna con antecedente de sinovitis de tobillos. Fue admitida en nuestro hospital con EVAS (escala análoga visual) dolor 10/10, elevación de reactantes de fase aguda, la angiografía axial computarizada (ATC) reportaba enfermedad multianeurismática, y ruptura de la arteria iliaca externa izquierda. Tras dos meses de tratamiento mensual con corticoides y ciclofosfamida, se produjo una exacerbación clínica manifestada por dolor en fosa ilíaca izquierda, mialgias, sinovitis y eritema nudoso. En laboratorio proteína C reactiva (PCR) elevada, y en control de ATC aumento del aneurisma de la arteria iliaca. Se inició tocilizumab endovenoso con lo cual ha permanecido estable y en remisión. El tocilizumab constituye una alternativa eficaz en el tratamiento de la enfermedad refractaria.

ABSTRACT

Polyarteritis nodosa (PAN) is a necrotizing vasculitis of medium and small vessels. The incidence in adults is 2-9 per million population, in children data are scarce. Although rare in childhood it is the most common form of vasculitis after IgA vasculitis and Kawasaki disease.

PAN can affect almost any organ. Cutaneous, musculoskeletal and gastrointestinal involvement are more common in children and more rarely cardiac, neurologic and respiratory symptoms are seen. The disease course can be severe and refractory to standard treatment, which includes prednisone, azathioprine and cyclophosphamide.

The aim of this article is to present the case of a girl who debuted at age 7 years with systemic PAN, with intermittent fever and pain in the inguinal region and leg with a history of ankle synovitis, admitted to our hospital with VAS (visual analog scale) pain 10/10, elevated acute phase reactants, Computerized Tomography Angiography (CTA) reported multianeurysmal disease, and rupture of the left external iliac artery. She received monthly corticosteroids and cyclophosphamide, and 2 months after treatment she presented again with pain in the left iliac fossa, myalgia, synovitis and erythema nodosum. Laboratory tests showed an increase in C Reactive Protein (CRP), and CT scan showed an increase in the iliac aneurysm. Intravenous tocilizumab was started, and she has remained stable and in remission. Tocilizumab is an alternative in refractory treatment.

INTRODUCCIÓN

La poliarteritis nodosa (PAN) es una vasculitis necrosante de medianos y pequeños vasos (vasculitis en arteriolas, vénulas y capilares) sin glomerulonefritis. La incidencia en adultos es de 2 a 9 por millón de habitantes, en niños los datos son escasos. Aunque es rara en la infancia es la forma más común de vasculitis después de la Vasculitis por IgA y la Enfermedad de Kawasaki.^{1,2,3}

Para clasificar a un niño como afectado de PAN según los criterios de Ankara 2008, se requiere una biopsia que muestre una vasculitis necrotizante de arterias pequeñas y medianas o anomalías angiográficas (aneurismas u oclusiones); además de al menos dos de las siguientes características: afectación cutánea, hipertensión sistémica, mononeuropatía o polineuropatía,

análisis de orina anormal y/o deterioro de la función renal, dolor o sensibilidad testicular, signos o síntomas que sugieran vasculitis de cualquier otro sistema orgánico importante (gastrointestinal, cardíaco, pulmonar o del sistema nervioso central).²

La PAN puede afectar a casi todos los órganos, su presentación y curso clínico pueden ser variables, desde formas relativamente benignas hasta formas sistémicas graves que afectan a múltiples órganos. Las principales manifestaciones clínicas son fatiga, fiebre, pérdida de peso, erupciones cutáneas, sensibilidad muscular, dolor abdominal, hipertensión y artropatía.⁴

En niños, las tasas de recaída se han descrito en hasta el 50%, por lo que la morbilidad y la mortalidad no son despreciables.^{5,6} Las recomendaciones de tratamiento incluyen dosis altas de corticosteroides y ciclofosfamida para la enfermedad grave; sin embargo, su uso a largo plazo puede estar asociado a eventos adversos desfavorables. En los últimos años, se han utilizado agentes biológicos como inhibidores del TNF (infliximab, adalimumab), rituximab y tocilizumab para los casos refractarios.⁴

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente femenina que a los 7 años de vida es internada por primera vez en nuestro hospital, por presentar fiebre de 4 días y dolor en pierna izquierda, de forma ambulatoria recibió antibioticoterapia y AINEs, sin mejoría. Además, presentó vómitos con estrías sanguinolentas. A su ingreso presentó EVA dolor 10/10 en pierna izquierda irradiado hasta fosa iliaca. Tres meses antes había tenido un episodio similar, de fiebre, dolor en pierna derecha y además edema en dorso de pie derecho. En la exploración física tenía un soplo sistólico en foco aórtico grado II, presencia de pulsos en las 4 extremidades, presión arterial normal en las 4 extremidades, no se palpaba sinovitis en ninguna articulación, aunque tenía dolor con la movilización de cadera izquierda, dolor en pantorrillas y dolor exquisito a nivel inguinal izquierdo. El eco de caderas no reportaba derrame articular. La endoscopia alta fue normal.

Laboratorio inicial: Hb 8,4 mg/dL, plaquetas 568.000 x mm³, PCR 17 mg/dL (VR hasta 5), ferritina 1.234 ng/mL, complemento normal, anti ENA: Ro, La, DNA, Smith, RNP negativos. ANCA c/p negativo. IgG covid 425 AU/mL (VR hasta 10), IgM covid negativo. Hemo-

cultivos negativos, hepatitis B y C, HIV, PPD negativos. Orina sin hematuria ni proteinuria.

El ecocardiograma inicial reportaba aorta con velos engrosados e insuficiencia aórtica leve por punto de coaptación y coartación de aorta, cayado aórtico con flujo turbulento distal a la subclavia con corrida diastólica gradiente máximo 56 mm/Hg.

Durante su evolución intrahospitalaria seguía presentando dolor en fosa iliaca izquierda, por los hallazgos encontrados en ecocardiograma, se solicitó ATC cervical, torácica y abdominal.

La ATC reportó dilatación aneurismática sacular en iliaca externa izquierda de 17 x 9 mm, con calcificaciones murales, con hematoma asociado (Figura 1). Sin imagen franca de fuga de contraste, sugestivo de contención de la ruptura. Además, otros aneurismas: a nivel del hilio de la arteria hepática, a nivel del hilio de la arteria esplénica, en dos ramas dependientes de la mesentérica superior. El resto de las arterias: Aorta abdominal, renales, mesentérica inferior, ambas iliacas comunes, ambas iliacas internas e iliaca externa derecha eran normales. También se solicitó angio RMN (resonancia magnética nuclear) de cerebro con resultado normal.

Con los hallazgos encontrados en laboratorio e imágenes, completó criterios EULAR/PRINTO/PRES para poliarteritis nodosa sistémica. La paciente fue valorada de forma multidisciplinaria por pediatría, cardiología, reumatología, y hematología. El puntaje inicial de actividad de vasculitis pediátrica (PVAS) fue de 5. Se inició tratamiento con pulsos de metilprednisolona 30 mg/Kg/día por 3 días, posteriormente se continuó con prednisona a dosis de mantenimiento (1 mg/Kg/día) y ciclofosfamida endovenosa mensual. Con evolución favorable, la paciente fue dada de alta hospitalaria.

Recibió 2 dosis de ciclofosfamida endovenosa. A los 2 meses de su diagnóstico vuelve a ser ingresada por presentar mialgias en piernas, EVA dolor 10/10, sinovitis en tobillo derecho y eritema nudoso. Se indicó nuevamente pulso de metilprednisolona 30 mg/Kg/día por 3 días. En TAC de abdomen se evidenció aumento del aneurisma de la iliaca externa izquierda, de 28 x 14 mm. Además, presentó hipertensión arterial (por encima del percentil 99 para la edad), el eco Doppler renal reportó saculación de vasos renales y el ecocardiograma presentó hipertrofia excéntrica de ventrículo izquierdo. El

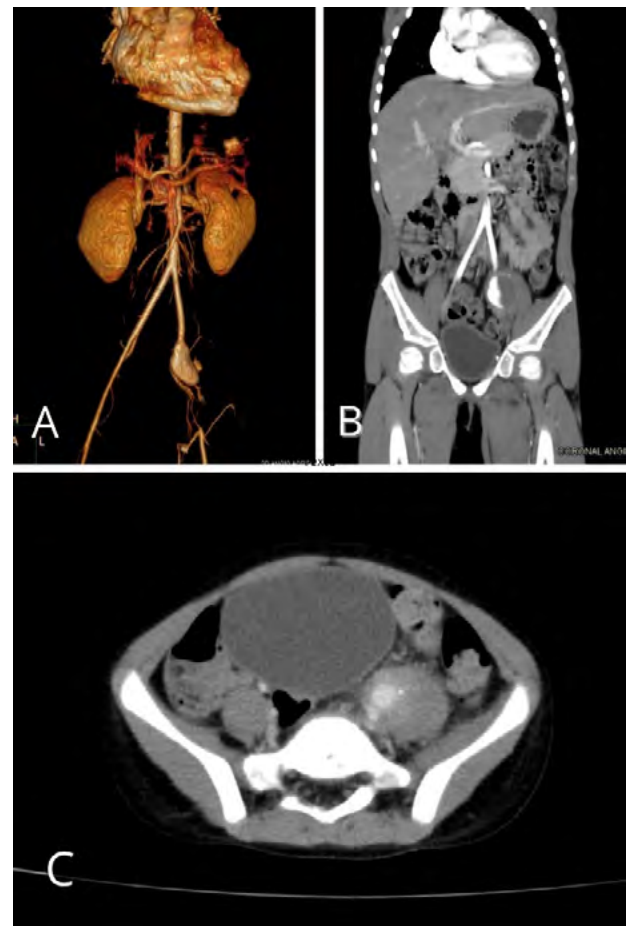


Figura 1. ATC de abdomen. A.B Dilatación aneurismática sacular en arteria iliaca externa izquierda de 17 x 9 mm, BC. con calcificaciones y hematoma mural asociado.

puntaje de actividad de vasculitis pediátrica (PVAS) fue de 7. Por el fracaso al uso de ciclofosfamida, se decidió iniciar terapia biológica con tocilizumab intravenoso 8 mg/Kg/dosis quincenal. nefrología y cardiología añadieron al tratamiento amlodipina y losartán; y hematología agregó aspirina y anticoagulación.

A los 4 meses del diagnóstico se realizó a través de un cateterismo angioplastia aórtica efectiva y embolización de aneurisma mediano de arteria esplénica, en un segundo tiempo quirúrgico, embolizaron el aneurisma grande de la arteria iliaca izquierda. Y más tarde, a los 14 meses del diagnóstico llevaron a cabo la segunda embolización de la arteria iliaca externa. (Figura 2)

Paciente ha recibido durante 1 año y medio tocilizumab, la dosis se fue espaciando (a los 3 meses se indicó cada 3 semanas, al año de uso cada 4 semanas) y en la última cita

con un PVAS 0. Sin presentar eventos secundarios, ni infecciones graves. Se ha logrado reducción de la corticoterapia oral, hasta llegar a 2,5 mg por vía oral cada día.



Figura 2. Angiografía que evidencia presencia de aneurisma a nivel de la arteria iliaca externa izquierda. Luego del aneurisma la arteria iliaca está trombosada con repermeabilización posterior por colaterales.

DISCUSIÓN

En los últimos años, se han definido múltiples enfermedades que tienen características clínicas parecidas a la PAN y que presentan histopatología similar a la arteritis necrosante, entre ellas las vasculitis por ANCA, las asociadas a virus hepatitis B, la fiebre mediterránea familiar y las inmunodeficiencias primarias.⁷

El diagnóstico de PAN sistémica siempre representa un desafío. Los síntomas y signos iniciales no siempre son claros. Nuestra paciente presentó manifestaciones articulares (artritis/artralgia) y cutáneas (eritema nodoso) lo cual es reportado de forma frecuente

en niños (86,7% y 93,3% respectivamente).^{7,8} El dolor abdominal que es frecuente en niños con PAN sistémica y que está asociado a recaídas,⁵ también se presentó en nuestro caso. Inicialmente la paciente no podía localizar bien el dolor y lo refería en cadera, lo que motivó a que en urgencias le realicen un eco de caderas. Mas adelante con una exploración más detallada, el dolor se encontró en fosa iliaca izquierda.

En el laboratorio se encontró anemia, reactantes de fase aguda elevados (proteína c reactiva y eritrosedimentación), lo que elevó la sospecha de una vasculitis. La elevación de reactantes de fase aguda es un hallazgo que esta reportado en casi todos los pacientes al debut.⁵

Posteriormente, el estudio más importante que permitió arribar al diagnóstico fue la ATC donde se apreciaban los múltiples aneurismas; el más grande, el de la iliaca externa izquierda con hematoma asociado y sin fuga de contraste, sugestivo de contención de la ruptura, ello había ocasionado el dolor exquisito que la llevo a ingresar. Para completar los criterios de Ankara en pacientes a quienes no se les realice histopatología, la angiografía o las angio imágenes pueden ser permitidas. La arteriografía es considerada como el método más poderoso, aunque no es realizada a menudo, especialmente en las formas moderadas. Otras imágenes consideradas en los criterios de Ankara son la ATC o la angio RMN. A pesar de presentar una sensibilidad inferior en comparación con la arteriografía, la practicidad y amplia disponibilidad de estos métodos no invasivos constituyen ventajas relevantes, lo que ha favorecido su creciente utilización en la práctica clínica.^{6,9} En nuestra paciente se pudo realizar la angiografía durante el seguimiento, pero no al debut, la angiografía permitió definir mejor la anatomía y embolizar los aneurismas medianos y grandes.

Durante el seguimiento, a los 3 meses, presentó otro brote, el mismo que ocurrió posterior al tratamiento con ciclofosfamida. Otras series han descrito que en niños la PAN sistémica recae con mayor frecuencia que en adultos ($P < 0,0001$).¹⁰ Las series describen un riesgo de recaídas del 30-37%.^{3,5}

El tratamiento en niños aún no está bien establecido. En las series publicadas en niños, algunos pacientes con formas leves solo recibieron corticoides sin inmunosupresores. En otros, el uso de IGIV mostró mejoría, aunque transitoria. La ciclofosfamida es el inmunosupresor más ampliamente usado, pero se reserva para las formas severas, y ha mostrado reducir el número de

recaídas. El micofenolato de mofetilo (MMF) también ha sido usado como tratamiento de inducción con buenos resultados.¹¹ Dado que algunos pacientes usan corticoides por largo tiempo, una evaluación actualizada considera el uso temprano de inmunosupresores. El micofenolato de mofetilo ha sido utilizado como fármaco de mantenimiento y menos frecuente la azatioprina.⁸ Otros fármacos biológicos, como los anti TNF, y recientemente el tocilizumab están siendo usados en pacientes refractarios.^{4,5,12} La elección del fármaco de segunda línea no está aún bien definido, también depende de la disponibilidad y accesibilidad local del medicamento. En nuestra paciente, el tocilizumab fue una opción eficaz, que ha permitido evitar recaídas y disminuir el corticoide.

CONCLUSIONES

La ATC o la angio RMN son métodos útiles en el diagnóstico de las vasculitis, y tienen la ventaja de ser menos invasivos que la angiografía. El tocilizumab puede ser una opción terapéutica eficaz en niños con PAN refractarios al tratamiento convencional como la ciclofosfamida.

REFERENCIAS

1. Batu ED, Bilginer Y. Classification of Vasculitis in Childhood. *Ann Paediatr Rheum* 2016;5:1-10. <https://doi.org/10.5455/APR.032820160638>
2. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R, Buoncompagni A, et al; Paediatric Rheumatology International Trials Organisation (PRINTO). EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis*. 2010 May;69(5):798-806. <https://doi.org/10.1136/ard.2009.116657>. PMID: 20413568.
3. Kasap Cuceoglu M, Sener S, Batu ED, Kaya Akca U, Demir S, Sag E, Atalay E, Balik Z, Basaran O, Bilginer Y, Ozen S. Systematic review of childhood-onset polyarteritis nodosa and DADA2. *Semin Arthritis Rheum*. 2021 Jun;51(3):559-564. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2021.04.009>. Epub 2021 Apr 19. PMID: 33901990.
4. Boistault et al. A young girl with severe polyarteritis nodosa successfully treated with tocilizumab: a case report *Pediatric Rheumatology* (2021) 19:168 <https://doi.org/10.1186/s12969-021-00654-7>
5. Eleftheriou D, Dillon MJ, Tullus K, Marks SD, Pilkington CA, Roebuck DJ, et al. Systemic polyarteritis nodosa in the young: a single-center experience over thirty-two years. *Arthritis Rheum*. 2013;65(9):2476-85. <https://doi.org/10.1002/art.38024>.
6. Merlin E, Mouy R, Pereira B, Mouthon L, Bourmaud A, Piette JC, et al. Long term outcome of children with pediatric-onset cutaneous and visceral polyarteritis nodosa. *Joint Bone Spine*. 2015;82(4):251-7. <https://doi.org/10.1016/j.jbspin.2015.01.007>.
7. Tekgöz N, Aydın F, Kurt T, Sezer M, Tekin Z, Karagöl C, Çakar N, Acar B. Clinical features and outcomes of childhood polyarteritis nodosa: A single referral center experience. *Mod Rheumatol*. 2021 Nov;31(6):1142-1147. <https://doi.org/10.1080/14397595.2021.1886892>. Epub 2021 Mar 1. PMID: 33615972.
8. Erden A, Batu ED, Sönmez HE, Sarı A, Armagan B, Arıcı ZS, Bilgin E, et al. Comparing polyarteritis nodosa in children and adults: a single center study. *Int J Rheum Dis*. 2017 Aug;20(8):1016-1022. <https://doi.org/10.1111/1756-185X.13120>. Epub 2017 Jun 19. PMID: 28626961
9. Hur JH, Chun EJ, Kwag HJ, Yoo JY, Kim HY, Kim JJ, Lee KW. CT Features of Vasculitides Based on the 2012 International Chapel Hill Consensus Conference Revised Classification. *Korean J Radiol*. 2017 Sep-Oct;18(5):786-798. <https://doi.org/10.3348/kjr.2017.18.5.786>. Epub 2017 Jul 17. PMID: 28860896; PMCID: PMC5552462.
10. Iudici M, Quartier P, Pagnoux C, Merlin E, Agard C, Aouba A, et al; French Vasculitis Study Group. Childhood- versus Adult-Onset Polyarteritis Nodosa Results from the French Vasculitis Study Group Registry. *Autoimmun Rev*. 2018 Oct;17(10):984-989. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2018.08.001>. Epub 2018 Aug 14. PMID: 30114520
11. Brogan PA, Arch B, Hickey H, Anton J, Iglesias E, Baildam E, et al. Mycophenolate Mofetil Versus Cyclophosphamide for Remission Induction in Childhood Polyarteritis Nodosa: An Open-Label, Randomized, Bayesian Noninferiority Trial. *Arthritis Rheumatol*. 2021 Sep;73(9):1673-1682. <https://doi.org/10.1002/art.41730>. Epub 2021 Jul 31. PMID: 33760371.
12. Saunier A, Issa N, Vandenhende MA, Morlat P, Doutre MS, Bonnet F. Treatment of polyarteritis nodosa with tocilizumab: a new therapeutic approach? *RMD Open*. 2017 Jun 29;3(1):e000446. <https://doi.org/10.1136/rmdopen-2017-000446>. PMID: 28879047; PMCID: PMC5574418.

REPORTE DE CASO CLÍNICO

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

Alberto Alberteris Rodríguez,¹ Raisa Rodríguez Hernández²

¹Doctor 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.

²Doctora 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

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.¹ 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.²⁻⁴

Las manifestaciones cutáneas de la vasculitis lúpica son las más frecuentes, abarcando desde púrpura palpable hasta úlceras necróticas severas.⁵ 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.⁶

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 artralgias acompañadas 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/m² 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.² 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.^{1,7}

La afectación cutánea es la forma más común de vasculitis lúpica.⁵ 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.^{2,6} 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.⁸

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.^{2,6} Aunque otros tratamientos como la inmunoglobulina intravenosa han demostrado ser eficaces en casos

seleccionados,⁹ 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,¹⁰ 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>

IMÁGENES EN REUMATOLOGÍA

Signo de Holster como manifestación de reactivación en el síndrome antisintetasa: Respuesta clínica favorable tras ajuste de medicación

Holster sign as a manifestation of reactivation in antisynthetase syndrome:
Favorable clinical response after medication adjustment

Ignacio Lasierra Lavilla, Julien Paola Caballero Castro,
Juan Salas Jarque

Servicio de Medicina Interna, Hospital Obispo Polanco. Teruel, España.

CORRESPONDENCIA

Ignacio Lasierra Lavilla
ilasierral@gmail.com



Figura 1. A: Signo de Holster (flecha azul) al ingreso. B: Mejoría de lesión cutánea (flecha negra) tras administración de Rituximab.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una mujer de 41 años con diagnóstico confirmado de síndrome antisintetasa, quien mantenía un adecuado control clínico bajo tratamiento con corticoides, inmunoglobulina intravenosa mensual y tacrólimus. La paciente ingresó tras la suspensión del tratamiento inmunosupresor, desarrollando un brote de la enfermedad caracterizado por debilidad muscular y la aparición de un eritema maculopapular en la cara lateral del muslo derecho, compatible con el signo del “holster” (Figura 1A). Se instauró tratamiento con rituximab, evidenciándose una mejoría significativa de la fuerza muscular, normalización de los marcadores inflamatorios y resolución progresiva de las lesiones cutáneas (Figura 1B).

El síndrome antisintetasa es una enfermedad autoinmune infrecuente y de curso sistémico, caracterizada por compromiso multiorgánico, principalmente muscular y pulmonar. Se define por la presencia de autoanticuerpos antisintetasa y por la asociación con polimiositis y enfermedad pulmonar intersticial.^{1,2} Durante los periodos de exacerbación, algunos pacientes pueden presentar manifestaciones cutáneas semejantes a las observadas en la dermatomiositis, como el eritema en heliotropo, las pápulas de Gottron, el signo de la “V” y el signo del “holster”.^{3,4} Este último se caracteriza por una erupción violácea o eritematosa localizada en la región proximal de los muslos, con una distribución en banda que recuerda la forma de un cinturón.⁴

Dado que se trata de una entidad poco frecuente, las estrategias terapéuticas disponibles se sustentan principalmente en series de casos y estudios observacionales, existiendo pocas guías específicas para su manejo. Los corticoides constituyen el tratamiento de primera línea en las miopatías inflamatorias; sin embargo, ante la recurrencia de los síntomas musculares o la progresión del compromiso pulmonar durante la reducción de la dosis, suele ser necesario asociar agentes inmunosupresores como terapia ahorradora de esteroides.^{5,6} En los casos refractarios, el uso de rituximab o ciclofosfamida ha mostrado beneficio, siendo el primero preferido por su mejor perfil de seguridad y menor toxicidad.⁶

CONSIDERACIONES ÉTICAS

No se han presentado conflictos éticos en la elaboración del artículo.

—

FINANCIACIÓN

El artículo no ha recibido ningún tipo de financiación.

—

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

—

Fecha de recepción: 26/08/2025

Fecha de aceptación: 14/11/2025

REFERENCIAS

—

1. Robinson D, Scholz B. The antisynthetase syndrome. *Proc (Bayl Univ Med Cent)*. 2020 May 18;33(3):401-403.
2. Marin FL, Sampaio HP. Antisynthetase Syndrome and Autoantibodies: A Literature Review and Report of 4 Cases. *Am J Case Rep*. 2019 Jul 25;20:1094-1103.
3. Oddis CV, Aggarwal R. Clinical features of myositis patients: Skin manifestations. In: Aggarwal R, Oddis CV, editors. *Managing Myositis: A Practical Guide*. Springer; 2020. p. 47-56.
4. Witt LJ, Curran JJ, Streck ME. The Diagnosis and Treatment of Antisynthetase Syndrome. *Clin Pulm Med*. 2016 Sep;23(5):218-226.
5. Da Silva LMB, Rathore U, Agarwal V, Gupta L, Shinjo SK. Demographic, clinical, laboratory data, prognostic, and treatment features of patients with antisynthetase syndrome: An international, two-center cohort study. *Arch Rheumatol*. 2022 Mar 3;37(3):424-434.



REVISTA
REUMATOLOGÍA
AL DÍA