

# Escleritis anterior como forma de presentación de poliangeítis microscópica

## Anterior scleritis as presentation sign of microscopic polyangiitis

Paola Canchero-Hurtado,<sup>1</sup> Henry Vargas-Marcacuzco,<sup>2</sup>  
Marco Vargas-Machuca-Avalos<sup>3</sup> y Rocío Carrasco-Burgos<sup>4</sup>

Canchero-Hurtado P, Vargas-Marcacuzco H, Vargas-Machuca-Avalos M, Carrasco-Burgos R. Escleritis anterior como forma de presentación de poliangeítis microscópica. Rev Soc Peru Med Interna. 2017;30(4):211-214.

### RESUMEN

Mujer de 51 años de edad, con diagnóstico inicial, seis meses antes de la admisión, de escleritis anterior en el contexto de una artritis reumatoide. Presentó evolución desfavorable, lo que motivó su hospitalización, durante la cual se evidenció daño renal y presencia de serología positiva ANCA C. La biopsia renal evidenció una glomerulonefritis necrotizante focal y con crecientes asociado a ANCA +, lo que confirmó el diagnóstico de poliangeítis microscópica. Recibió pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida con mejoría del cuadro.

**PALABRAS CLAVES:** escleritis anterior, vasculitis, poliangeítis microscópica, glomerulonefritis necrotizante focal, creciente.

### ABSTRACT

We present the case of a 51 year-old female patient that six months before the admission had an initial diagnosis of previous scleritis in the context of rheumatoid arthritis, presenting an unfavorable evolution which led to her hospitalization, and it was found renal damage and presence of positive ANCA C serology. A renal biopsy showed a necrotizing focal necrotizing glomerulonephritis associated with ANCA +, which established the diagnosis of microscopic polyangiitis. He received pulses of methylprednisolone and cyclophosphamide with improvement of the condition.

**KEYWORDS:** Anterior scleritis, vasculitis, microscopic polyangiitis, focal necrotizing glomerulonephritis, crescent.

### INTRODUCCIÓN

La poliangeítis microscópica (PAM) es una vasculitis necrotizante con poco o ningún depósito inmune,

que afecta predominantemente a los vasos pequeños (capilares, vénulas o arteriolas).<sup>1</sup> Fue definida por primera vez en la conferencia del consenso de Chapel Hill de 1994 como una entidad diferenciada del resto de vasculitis que afectan vasos pequeños mediados por un complejo inmunológico.<sup>2</sup>

Las vasculitis sistémicas primarias de medianos y pequeños vasos, incluida la PAM, tienen una incidencia de 3,6 casos por millón de habitantes. Ocurre más comúnmente en adultos a partir de los 50 años, aunque estas enfermedades se han notificado en todas las edades.<sup>3,4</sup> Están igualmente afectados ambos sexos y la enfermedad es común entre los individuos de raza blanca. Es conocido que suele afectar mayormente a los capilares renales y pulmonares; sin embargo, también pueden presentar manifestaciones atípicas como son la afectación neurológica, digestiva, cutánea y ocular.

A continuación, se presenta el caso de una paciente que inicia cuadro con síntomas neurológicos y oculares con resultado ANCA positivo y diagnóstico confirmado por biopsia renal, con buena evolución clínica posterior a tratamiento con corticoides y ciclofosfamida.

1. Médica residente de neumología. Hospital Nacional Essalud Guillermo Almenara Irigoyen, (HNGAI) Lima.  
2. Médico residente de gastroenterología. HNGAI, Lima.  
3. Médico residente de medicina interna. HNGAI, Lima.  
4. Médico internista HNGAI, Lima.



Figura 1. Hiperemia escleral bilateral a la admisión.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Mujer de 51 años de edad, con antecedente de que seis meses antes de la admisión presentó hiperemia escleral, fotofobia, artralgias y cefalea, por lo que fue diagnosticada de escleritis anterior y artritis reumatoide y recibió como tratamiento tropicamida, moxifloxacino y prednisona, 50 mg, cada 24 h, por un mes, y se continuó con 5 mg/24 h, durante tres meses más y metotrexato 15 mg/sem, durante tres meses. Las molestias oculares remitieron parcialmente. Posterior a la suspensión del fármaco, el cuadro se reagudizó, exacerbándose los síntomas oculares, la cefalea holocraneana de

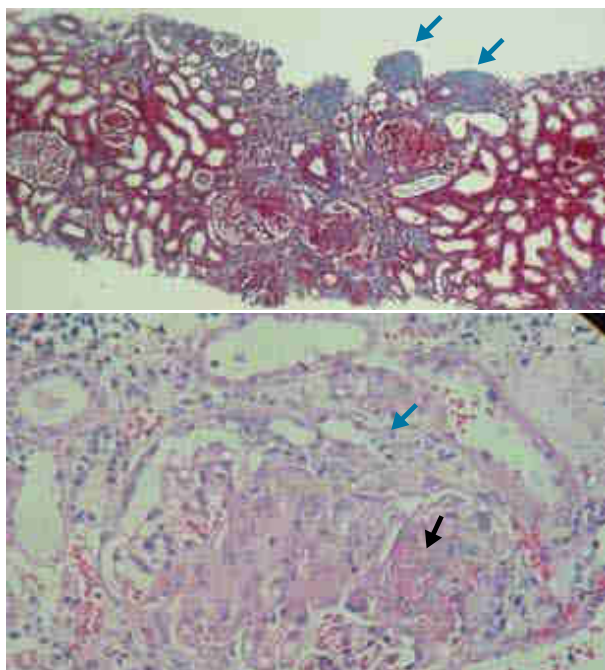


Figura 2. A) Glomérulos esclerosados (flechas). B) Glomérulo con creciente (flecha azul) y necrosis focal (flecha negra)

tipo pulsátil que no remitía con analgésicos y que, progresivamente, incrementó su intensidad. También, presentó disminución de la fuerza muscular, artralgias y mialgias que le dificultaron la deambulacion, lo que motivo la hospitalización.

### Examen físico

Presión arterial 125/70 mmHg, frecuencia cardiaca 80 latidos/min, frecuencia respiratoria 20 respiraciones/min, temperatura 36,8 °C; saturación de oxígeno 99 %. Escala coma Glasgow: 14 (AO:3-RV:5-RM:6); somnolienta, quejumbrosa, hiperemia escleral bilateral a predominio derecho, dolor ocular bilateral y epifora (Figura 1). Pulmones, cardiovascular y abdomen normales. Reflejos osteotendinosos conservados. No signos de focalización, no signos meníngeos. Aparato locomotor: dolor a la extensión y flexión de articulaciones, rangos articulares conservados, sin presencia de sinovitis ni flogosis, disminución de la fuerza muscular generalizada.

### Exámenes auxiliares

Hemoglobina 8,9 g/dL, leucocitos 13 230/mm<sup>3</sup> (neutrófilos 89 %, linfocitos 5 %, monocitos 3 %), plaquetas 494 000/mm<sup>3</sup>. Glucosa 91 mg/dL, creatinina 1,2 mg/dL, urea 20,6 mg/dL, AST 28 U/L, ALT 19 U/L, fosfatasa alcalina 159 U/L, albúmina 2,7 mg/dL, globulinas 3,3 mg/dL. Bilirrubina total 0,3 mg/dL. VSG 120 mm/h, INR 1,0; proteína C reactiva 207,5 mg/dL, factor reumatoide 11,1; ASO 10,2 UI/mL, C3 164 mg/dL, C4 41,6 mg/dL, ANCA-C (IFA) positivo (E:C, F:C). Examen de orina: leucocitos 18-20/campo, hematíes 100/campo (100 % dismórficos). Proteinuria de 24 h: 2,39 g.

TEM de tórax, cerebro y senos paranasales: normales.

Ecografía renal: nefropatía crónica bilateral.

Biopsia renal: Patrón de injuria tipo glomerulonefritis necrotizante focal y con crecientes asociado a ANCA positivo, glomérulos esclerosados 40 %, creciente celular 20 %, clase pronóstico mixta. Hallazgos compatibles con vasculitis ANCA positivo. Figura 2.



Figura 3. Escleras normales pospulsos de corticoides y ciclofosfamida.

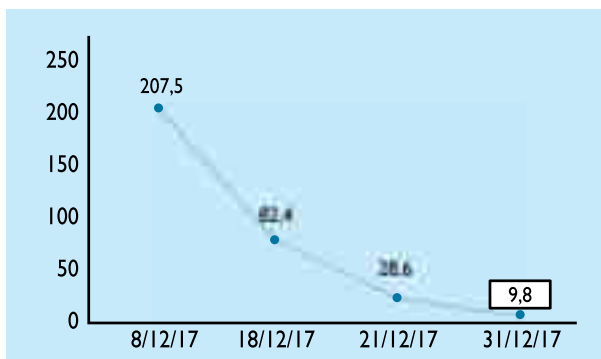


Figura 4. Evolución de la proteína C reactiva pospulsos de corticoides y ciclofosfamida.

### Evolución

Un hallazgo resaltante fue la hematuria microscópica, con hematíes dismórficos al 100 %, más una proteinuria de 2,3 g/24 h, lo que sugirió daño glomerular y sumado a resultados de ANCA-C positivo se planteó una vasculitis ANCA indicándose una biopsia renal así como pruebas de imágenes para descartar patologías asociadas. La biopsia renal mostró lesiones compatibles con el diagnóstico de poliangeítis microscópica.

La paciente recibió como tratamiento pulsos de corticosteroides y ciclofosfamida. La evolución fue favorable. Figuras 3 y 4.

### DISCUSIÓN

La PAM es una afección relativamente rara con una incidencia de 3,6 casos por millón de habitantes.<sup>3,4</sup> Los pacientes suelen presentar síntomas constitucionales, incluidos fiebre, malestar general, anorexia y pérdida de peso.<sup>3,5,6</sup> Los síntomas prodrómicos pueden durar de semanas a meses sin evidencia de la afectación de órganos específicos.<sup>5,7</sup> Aproximadamente, 80 % de la PAM tiene ANCA positivo, 60 % patrón perinuclear relacionado con mieloperoxidasa y 40 % patrón citoplasmático relacionado a proteinasa 3.<sup>8</sup> La paciente presentó ANCA patrón citoplasmático.

Las manifestaciones renales en las vasculitis asociadas a ANCA son similares a las que ocurren en otras causas de glomerulonefritis, incluidos hematuria asintomática, aumento de la creatinina sérica y un grado variable de proteinuria que no suele ser de rango nefrótico, como la que presentó nuestra paciente.

Se ha reportado que la vasculitis ANCA-positiva produce escleritis en 75 % de los pacientes, además de la inflamación recurrente en otras estructuras oculares y perioculares, incluidos la órbita, el sistema nasolacrimal, la conjuntiva, la córnea, la úvea y la retina.<sup>9,10</sup> En la PAM se reporta en 1,2 % la afección ocular según un estudio, y la más frecuente es la escleritis anterior.<sup>11</sup>

La escleritis anterior no necrosante es el subtipo más frecuente que puede diagnosticarse clínicamente como conjuntivitis si no se considera la vasculitis sistémica como asociada dentro de la patogénesis como presentación ocular. La paciente presentada fue diagnosticada inicialmente como una escleritis anterior asociada a artritis reumatoide y manejada como tal; sin embargo, no cursó con una evolución favorable lo que se mantuvo hasta la admisión.

La escleritis anterior puede ser aislada, pero se asocia comúnmente a trastornos autoinmunes sistémicos. Esto, en el caso presentado llevó a replantear el diagnóstico, ya que la paciente presentaba daño glomerular manifestada por la hematuria con hematíes dismórficos y proteinuria en rango no nefrótico. La incidencia de glomerulonefritis asociada a vasculitis ANCA positivo es de 90 %, en su mayoría glomerulonefritis crescéntica tipo III pauci inmune,<sup>12</sup> como la que se presentó en la paciente (Figura 2). Esta glomerulonefritis se caracteriza por inflamación glomerular acompañada característicamente de la formación de adherencias glomérulo-capsulares o 'medias lunas' (crescénticas) y, que frecuentemente, aunque no necesariamente, se asocian a un deterioro progresivo y rápido de la función renal.<sup>13</sup>

Con el diagnóstico planteado se instauró pulsos de metilprednisolona asociado a ciclofosfamida con mejoría de la función renal y la sintomatología ocular (Figura 3), así como de los parámetros bioquímicos a juzgar por la disminución del proceso inflamatorio aunque hubo un leve deterioro de la función renal (Figura 4).

En pacientes que presentan manifestaciones indicativas de vasculitis en vasos pequeños, especialmente si los síntomas oculares aparecen como signos clínicos, el reconocimiento precoz y tratamiento oportuno pueden ser importantes para prevenir el desarrollo de lesiones oculares y órganos diana que amenazan la vida, incluida la insuficiencia renal terminal. Así, se protege la calidad de vida y la supervivencia de los pacientes con PAM.<sup>14</sup>



## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kallenberg CG. The diagnosis and classification of microscopic polyangiitis. *J Autoimmun.* 2014;48-49:90-3.
2. Jennette JC. Nomenclature of systemic vasculitides. Proposal of an international consensus conference. *Arthritis Rheum.* 1994;37(2):187-92.
3. Jayne D, Rasmussen N, Andrassy K, et al. A randomized trial of maintenance therapy for vasculitis associated with antineutrophil cytoplasmic autoantibodies. *N Engl J Med.* 2003;349:36.
4. Schirmer JH, Wright MN, Vonthein R, et al. Clinical presentation and long-term outcome of 144 patients with microscopic polyangiitis in a monocentric German cohort. *Rheumatology (Oxford).* 2016;55:71.
5. Woodworth TG, Abuelo JG, Austin HA 3rd, Esparza A. Severe glomerulonephritis with late emergence of classic Wegener's granulomatosis. Report of 4 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore).* 1987;66:181.
6. Hauschild S, Schmitt WH, Csernok E, et al. ANCA in systemic vasculitides, collagen vascular diseases, rheumatic disorders and inflammatory bowel diseases. *Adv Exp Med Biol.* 1993;336:245.
7. Tervaert JW, Kallenberg CG. Anti-myeloperoxidase antibodies in Churg-Strauss syndrome. *J Neurol.* 1993;240:449
8. Meharan F. Microscopic Polyangiitis. 3 feb, 2017. URL disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/334024-workup> (Fecha acceso: 4 octubre 2017).
9. Hoang LT, Lim LL, Vaillant B, et al. Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated active scleritis. *Arch Ophthalmol.* 2008;126:651-593;240:449.
10. Watkins AS, Kempen JH, Choi D, et al. Ocular disease in patients with ANCA-positive vasculitis. *J Ocul Biol Dis Inform.* 2009;3:12-19.
11. Guillevin L, Durand-Gasselín B, Cevallos R, et al. Microscopic polyangiitis: clinical and laboratory findings in eighty-five patients. *Arthritis Rheum.* 1999;42:421-30.
12. Berden AE, Ferrario F, Hagen EC, et al. Histopathologic classification of ANCA-associated glomerulonephritis. *J Am Soc Nephrol.* 2010;21:1628.
13. Cavagnaro SM Felipe, Talesnik G. Eduardo. Glomerulonefritis crescética con anticuerpos anticito plasma de neutrofilos (+) en niños.: Casos clínicos. *Rev Méd Chile.* [Internet]. 1999 Ago [citado 2017 Oct 01]; 127(8):970-976.
14. Hara A, Ohta S, Takata M, Saito K, Torisaki M, Ishida Y, Wada T, Kaneko S. Microscopic Polyangiitis with ocular manifestations as the initial presenting sign. *Am J Med Sci.* 2007;334(4):308-310.

CORRESPONDENCIA: Dra. Paola Canchero-Hurtado  
pacris1310@gmail.com

Fecha de recepción: 10 de noviembre de 2017.  
Fecha de aceptación: 20 de noviembre de 2017.