



UNIVERSIDAD  
CATÓLICA  
DE CUENCA

**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA**

*Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo*

**UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR**

**CARRERA DE MEDICINA**

**GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS: REPORTE DE CASO**

**PROYECTO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO  
DE MÉDICO**

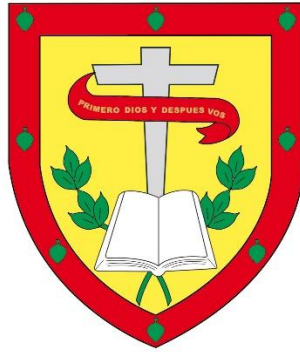
**AUTOR: MARITZA DEL CISNE AMAYA YUMBLA**

**DIRECTOR: DR. JUAN ANTONIO COYAGO IÑIGUEZ**

**CUENCA - ECUADOR**

**2026**

**DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO**



**UNIVERSIDAD CATÓLICA DE CUENCA**

*Comunidad Educativa al Servicio del Pueblo*

**UNIDAD ACADÉMICA DE SALUD Y BIENESTAR**

**CARRERA DE MEDICINA**

**GRANULOMATOSIS CON POLIANGEÍTIS: REPORTE DE CASO**

**TRABAJO DE TITULACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL TÍTULO DE  
MÉDICO**

**AUTOR: MARITZA DEL CISNE AMAYA YUMBLA**

**DIRECTOR: DR. JUAN ANTONIO COYAGO IÑIGUEZ**

**CUENCA - ECUADOR**

**2026**

**DIOS, PATRIA, CULTURA Y DESARROLLO**

**DECLARATORIA DE AUTORÍA Y RESPONSABILIDAD**

Yo, Maritza del Cisne Amaya Yumbla portador de la cédula de ciudadanía No. 0105731897 Declaró ser el autor de la obra: “Granulomatosis con Poliangeítis: Reporte de daso”, sobre el cual me hago responsable sobre las opiniones, versiones e ideas expresadas. Declaro que la misma ha sido elaborada respetando los derechos de propiedad intelectual de terceros y eximo a la Universidad Católica de Cuenca sobre cualquier reclamación que pudiera existir al respecto. Declaró finalmente que mi obra ha sido realizada cumpliendo con todos los requisitos legales, éticos y bioéticos de investigación, que la misma no incumple con la normativa nacional e internacional en el área específica de investigación, sobre la que también me responsabilizo y eximo a la Universidad Católica de Cuenca de toda reclamación al respecto.

Cuenca, 02 de junio de 2026

F: \_\_\_\_\_

**Maritza del Cisne Amaya Yumbla**

**CERTIFICACIÓN DEL DIRECTOR / TUTOR**

Certifico que el presente trabajo denominado “Granulomatosis con Poliangeítis: Reporte de caso” realizado por Maritza del Cisne Amaya Yumbra con documento de identidad No. 0105731897, previo a la obtención del título profesional de Médico, ha sido asesorado, supervisado y desarrollado bajo mi tutoría en todo su proceso, cumpliendo con la reglamentación pertinente que exige la Universidad Católica de Cuenca y los requisitos que determina la investigación científica.

Cuenca, 02 de junio de 2026

F: \_\_\_\_\_

**Dr. Juan Antonio Coyago Iñiguez**

**DIRECTOR / TUTOR**

## **DEDICATORIA**

A Dios, por darme sabiduría, y valentía en cada paso que di.

A mis padres, Carlos Amaya y Blanca Yumbla. Ustedes han sido mi mayor fuente de inspiración, mi guía y mi apoyo incondicional. Gracias por todo lo que me han dado: su amor, su sabiduría, sus sacrificios y, sobre todo, por enseñarme el verdadero valor del esfuerzo, la perseverancia y la dedicación. Han sido los pilares sobre los que he construido mis sueños y los que me han dado la fuerza para seguir adelante. No solo me han dado la vida, sino que, con su ejemplo, me han enseñado a vivir con propósito, pasión y compromiso. Cada logro que he alcanzado es un reflejo de su ejemplo de vida.

A mis hermanos, Andrés, Natalia y Priscila, y a mis sobrinos, Nicole, Erick y Gabriel quienes me han acompañado en cada etapa de este viaje. Su apoyo, comprensión y amor fraternal me han dado la fortaleza para seguir adelante. Gracias por ser mi apoyo constante, por escucharme en mis momentos de duda y por ser mi motor en los días más difíciles. A toda mi familia, por estar siempre presente, por ser mi refugio y mi impulso en cada momento.

A mis amigos más cercanos, que han sido mis cómplices, mis consejeros y mi apoyo durante todo este proceso. Gracias por escuchar mis preocupaciones, por reír y llorar conmigo, por motivarme en mis momentos de duda y por brindarme su ayuda en cada paso que di. Su amistad ha sido esencial para llegar hasta aquí. Y, con el corazón lleno de gratitud y tristeza, quiero dedicar esta tesis a mi mejor amigo, Luis, quien ya no está con nosotros. Tu recuerdo y tu ejemplo siguen en mí, y esta tesis es un tributo a tu amistad y a la inspiración que siempre me brindaste.

A todas las personas que, de alguna manera, han contribuido a mi crecimiento académico y personal, les agradezco profundamente. Este logro es tan suyo como mío.

## **AGRADECIMIENTO**

Quiero expresar mi más sincero agradecimiento a la Universidad Católica de Cuenca, por brindarme la oportunidad de formarme académicamente en un entorno de excelencia, que me ha permitido crecer no solo como profesional, sino también como persona.

A mi tutor de tesis, el Dr. Juan Antonio Coyago, por su orientación, paciencia y apoyo constante a lo largo de todo el proceso de investigación. Su conocimiento, dedicación y disposición para ayudarme han sido fundamentales para el desarrollo de este trabajo. Gracias por su compromiso y por guiarme con sabiduría en cada paso.

A mis amigos de carrera, quienes han sido una fuente invaluable de apoyo y motivación durante estos años. Juntos hemos compartido experiencias, retos y aprendizajes que han hecho más enriquecedora esta etapa de nuestras vidas. Gracias por su solidaridad, por los momentos de colaboración y por siempre estar ahí cuando más lo necesitaba.

Agradezco también a todos los docentes, en especial a los que me guiaron en el proceso de titulación que, con su esfuerzo y dedicación, han dejado una huella en mi formación. Gracias por su compromiso con la enseñanza y por transmitir no solo conocimientos, sino también el amor por la profesión que hoy elijo ejercer.

Finalmente, a todas las personas que, con su amor, apoyo y confianza, han sido parte de mi crecimiento. Este logro es el reflejo de un esfuerzo conjunto, y por ello, les agradezco de corazón.

## **RESUMEN**

### **Introducción:**

La Granulomatosis con Poliangeítis (GPA) es una enfermedad autoinmune, que pertenece a las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA), producen daño a nivel de los vasos sanguíneos, su presentación clínica es compleja y afecta principalmente a nivel pulmonar y renal, su diagnóstico es difícil, por lo que su manejo puede ser inadecuado. Se reporta el caso de una paciente de 55 años con GPA, enfocando en las manifestaciones clínicas, los métodos diagnósticos y el esquema de tratamiento aplicado.

### **Hallazgos relevantes:**

Presencia de: sinusitis, tos con expectoración, disnea, daño pulmonar confirmado por tomografía axial computarizada y daño renal reportado en exámenes de laboratorio y biopsia renal.

### **Diagnóstico definitivo, intervenciones terapéuticas y resultados:**

Se llegó al diagnóstico definitivo por medio de pruebas inmunológicas, específicamente ANCA, que reportó títulos altos de anticuerpos anti-PR3 que son específicos de GPA. Para el manejo de la paciente se inició un esquema inmunosupresor de ciclofosfamida y prednisona, sin embargo, debido a los efectos adversos evidenciados se decidió cambiar el esquema a rituximab y micofenolato de mofetilo, las dosis fueron ajustadas tomando en cuenta las comorbilidades de la paciente.

### **Conclusión:**

La importancia de este caso radica en la presentación clínica compleja de la patología, además de los desafíos diagnósticos y la importancia de establecer un plan de acción acorde a las necesidades de la paciente, identificando la severidad de la afección multisistémica y evaluando las comorbilidades subyacentes.

### **Palabras clave:**

Granulomatosis con Poliangeítis, Vasculitis, Anticuerpos Anticitoplasma de Neutrófilos, Glomerulonefritis.

## **ABSTRACT**

### **Introduction:**

Granulomatosis with Polyangiitis (GPA) is an autoimmune disease that belongs to the vasculitides associated with antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA), which produce damage to the level of blood vessels. Its clinical presentation is complex and mainly affects the pulmonary and renal systems; its diagnosis is difficult; therefore, its management may be inadequate. The case of a 55-year-old female patient with GPA is reported, focusing on the clinical manifestations, diagnostic methods, and treatment regimen applied.

### **Relevant findings:**

Presence of: sinusitis, cough with expectoration, dyspnea, pulmonary damage confirmed by computed axial tomography, and renal damage identified through laboratory tests and renal biopsy.

### **Definitive diagnosis, therapeutic interventions, and results:**

The definitive diagnosis was reached through immunological tests, specifically ANCA testing, which reported high levels of anti-PR3 antibodies that are specific to GPA. For the management of the patient, an immunosuppressive regimen of cyclophosphamide and prednisone was initiated; however, due to observed adverse effects, it was decided to change the regimen to rituximab and mycophenolate mofetil, the doses were adjusted, taking into account the patient's comorbidities.

### **Conclusion:**

The importance of this case lies in the complex clinical presentation of the pathology, in addition to the diagnostic challenges and the importance of establishing an action plan according to the patient's needs, identifying the severity of the multisystemic condition, and evaluating the underlying comorbidities.

### **Keywords:**

Granulomatosis with Polyangiitis, Vasculitis, Antineutrophil Cytoplasmic Antibodies, Glomerulonephritis.

# ÍNDICE

|                                |    |
|--------------------------------|----|
| RESUMEN .....                  | 7  |
| ABSTRACT .....                 | 8  |
| INTRODUCCIÓN .....             | 10 |
| OBJETIVOS .....                | 12 |
| Objetivo General .....         | 12 |
| Objetivos Específicos .....    | 12 |
| REPORTE DEL CASO .....         | 13 |
| Información del paciente ..... | 13 |
| Hallazgos clínicos .....       | 14 |
| Línea de tiempo .....          | 15 |
| Evaluación diagnóstica .....   | 16 |
| Intervención terapéutica ..... | 21 |
| Seguimiento y resultados ..... | 23 |
| DISCUSIÓN .....                | 24 |
| PERSPECTIVA DEL PACIENTE ..... | 29 |
| CONCLUSIONES .....             | 30 |
| BIBLIOGRAFÍA .....             | 32 |
| ANEXOS .....                   | 38 |

## INTRODUCCIÓN

La Granulomatosis con Poliangeítis (GPA) antes conocida como granulomatosis de Wegener, es una enfermedad autoinmune rara perteneciente a las vasculitis sistémicas asociadas a Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCAS), se caracteriza por la inflamación y la formación de granulomas en los vasos sanguíneos de pequeño y mediano calibre, pudiendo llegar a producir alteraciones sistémicas, comprometiendo principalmente los riñones y los pulmones (1). Al ser una enfermedad poco frecuente, su etiología no está completamente establecida, pero se ha identificado la existencia de una asociación con los anticuerpos anti-PR3 (Proteína 3 de la mieloperoxidasa) (2).

La organización mundial de la salud (OMS) estima una incidencia de entre 3 y 10 casos por cada 100 000 habitantes al año, con variaciones según la zona geográfica y la población estudiada, la edad de prevalencia es entre los 40 y 60 años, con mayor frecuencia en personas de raza blanca, sin embargo, no podemos descartar que la GPA afecte a otras razas y en otros rangos de edad (3,4).

La incidencia en América Latina, presenta variaciones dependiendo del país de estudio. En Ecuador, se reporta una prevalencia baja (5). En Cuenca no se reportan datos epidemiológicos establecidos, debido a la falta de estudios acerca de esta patología, lo que pone en manifiesto la necesidad de realizar estudios que evalúen tanto incidencia como prevalencia de GPA, esto a su vez sería una guía para el diagnóstico y manejo adecuado de GPA (6).

La presentación clínica es variable y compleja, lo que a su vez lleva a errores diagnósticos en las etapas iniciales de GPA (7). Los principales síntomas son: tos persistente, hemorragias pulmonares, afectación renal y otras manifestaciones sistémicas como: fiebre, astenia, malestar general, pérdida de apetito y anorexia. Ya que la clínica no es específica es vital establecer un enfoque diagnóstico en cada paciente, que considere tanto historia clínica como estudios complementarios (8,9).

La prueba de laboratorio confirmatoria para GPA es la detección de anticuerpos anti-PR3. Los estudios de imagen nos ayudarán a evaluar si existe afectación sistémica, sea esta pulmonar o renal. Un diagnóstico precoz es crucial para la prevención de complicaciones y para dirigir la terapia

farmacológica (10). Los inmunosupresores combinados con corticoides son la primera línea de tratamiento de GPA, por ejemplo, el uso de ciclofosfamida combinada con prednisona es un esquema utilizado con frecuencia, con esto se logra disminuir y controlar la inflamación y prevenir el daño orgánico (11). En casos graves que tengan una afección sistémica establecida o en pacientes que no respondan al tratamiento se puede considerar el uso de fármacos biológicos como el rituximab (12,13).

En este reporte de caso, se busca profundizar el entendimiento sobre las manifestaciones clínicas de GPA, esto a su vez guiará a un enfoque diagnóstico integral y a la ejecución de un plan de acción de acuerdo a las necesidades de cada paciente. La documentación clínica de este caso es esencial para enriquecer el conocimiento médico sobre la GPA.

## **OBJETIVOS**

### **Objetivo General**

- Analizar la presentación clínica, diagnóstico y manejo de una paciente con Granulomatosis con Poliangeítis, destacando la importancia de la comprensión de GPA, una enfermedad poco frecuente.

### **Objetivos Específicos**

- Detallar la presentación clínica de la paciente, desde sus síntomas iniciales, hasta el diagnóstico definitivo, destacando principalmente los hallazgos relevantes en exámenes de laboratorio y en estudios de imagen.
- Examinar las opciones de tratamiento implementadas y su impacto en la evolución de la paciente, así como las complicaciones asociadas a la enfermedad y su manejo.
- Describir los factores desencadenantes y los posibles criterios diferenciales utilizados para distinguir la Granulomatosis con Poliangeítis de otras enfermedades pulmonares.

## REPORTE DEL CASO

### Información del paciente

Paciente femenina de 55 años, casada, con nivel de instrucción primaria, ama de casa, mestiza, procedente de Cuenca, con grupo sanguíneo ORH+. Refiere que desde febrero de 2023 presenta síntomas, caracterizados por tos crónica, húmeda y productiva, de predominio nocturno, con expectoración verde-amarillenta, exacerbada por cambios térmicos y exposición a agentes alérgenos como polvo y polen, la tos interfiere con el sueño y las actividades diarias, sin mejoría con AINEs. Menciona también antecedentes de neumonías a repetición desde el año 2020, las cuales, a pesar de recibir tratamiento adecuado, no se resuelven completamente, presentando recurrencia de los episodios infecciosos a lo largo del tiempo. Refiere disnea de esfuerzos, que mejora con el reposo, y dolor torácico opresivo localizado en el hemitórax izquierdo, de 4/10 en la escala de EVA, que se intensifica con la inspiración profunda y la tos. Presenta congestión nasal persistente, rinorrea posterior, episodios intermitentes de hiposmia y epistaxis ocasional, especialmente al despertar, además de antecedentes de sinusitis crónica desde hace tres años, sin resolución pese a tratamientos previos. También refiere cefalea frontal bilateral, recurrente, de intensidad 6/10 en la escala de EVA, agravada por la noche y al cambiar de posición, refractaria a analgésicos convencionales, sin náuseas, vómitos, ni alteraciones visuales o de la conciencia. La paciente menciona también la presencia de astenia generalizada que mejora con el descanso, junto con artralgias y mialgias difusas, rigidez matutina leve sin dolor articular persistente y úlceras orales recurrentes y dolorosas, en la mucosa bucal durante el último año. Dentro de sus antecedentes personales destaca diagnóstico de diabetes mellitus tipo 2 hace 2 años, tratada con metformina 1000 mg diarios, con mal control glicémico reciente, e hipertensión arterial diagnosticada hace 8 meses, en tratamiento con losartán 50 mg diarios, con cifras tensionales dentro de parámetros. Por lo que se decide la hospitalización de la paciente.

## **Hallazgos clínicos**

En la revisión de aparatos y sistemas se destacó la presencia de un hormigueo en la extremidad inferior derecha y la pérdida de apetito. Los signos vitales de la paciente evidenciaron taquipnea con una frecuencia respiratoria de 22 rpm y una saturación de oxígeno de 88% al aire ambiente.

Al examen físico en la exploración cutánea, se observaron nódulos eritematosos en las extremidades, acompañados de petequias en las áreas inferiores de las piernas, las cuales presentaban sensibilidad a la palpación y aumento de la temperatura local.

La inspección oftálmica reveló enrojecimiento conjuntival, en la evaluación nasal se encontró edema discreto y eritema en la región frontal, con sensibilidad a la palpación de los senos paranasales y matidez a la percusión en la región frontal, se observó también deformidad en silla de montar con depresión del dorso nasal. En la rinoscopia se encontró mucosa eritematosa con costras hemáticas, úlceras irregulares y perforación del tabique nasal.

Durante la palpación torácica, se identificó sensibilidad en la región esternal y áreas costoverbrales.

La auscultación pulmonar reveló un murmullo vesicular levemente disminuido y crepitantes bilaterales. En la evaluación neurológica, se encontraron alteraciones significativas en los nervios craneales olfatorio y vestibulococlear, incluyendo anosmia e hipoacusia.

Se evidenció edema de predominio periférico localizado en los miembros inferiores, bilateral, blando, de intensidad 2+ en la escala de Godet, con recuperación lenta tras la presión digital. No se observaron cambios en la coloración de la piel ni signos de flogosis en la zona afectada.

Línea de tiempo

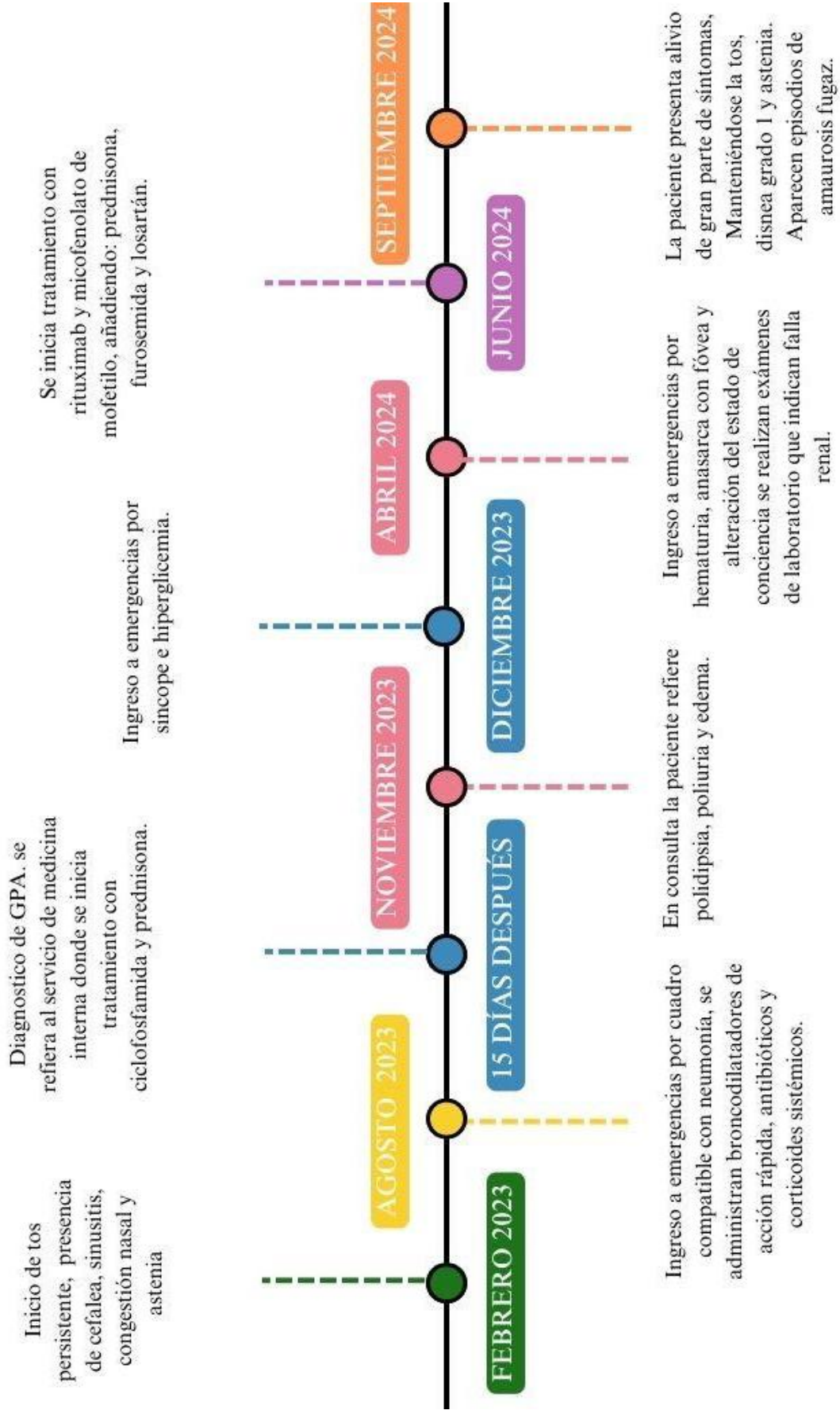


FIGURA 1. Línea de tiempo cronológica, sobre episodios pasados y actuales de la paciente. Fuente: Autoría propia, en base a la historia clínica de la paciente.

## **Evaluación diagnóstica**

Las primeras sospechas diagnósticas se basaron en la clínica referida por la paciente y en el examen físico realizado, estas fueron:

Infección Respiratoria Crónica en la que se pensó por la tos persistente, húmeda y productiva con expectoración verde amarillenta, por la sinusitis, la congestión nasal, la cefalea y también por la disnea y los estertores crepitantes a la auscultación, además de el antecedente de las neumonías a repetición También se sospechó de una Insuficiencia Cardíaca: debido al edema de miembros inferiores, la disnea y la tos productiva y de una Artritis reumatoide: por las mialgias, las artralgias y la rigidez matutina.

Se le realizaron varias pruebas como hisopado nasofaríngeo en busca de SARS-CoV-2, la misma que dio negativa, se le realizó también un cultivo de esputo con lo que se descartó tuberculosis, un hemocultivo por sospecha de neumonía, mismo que no presentó ninguna alteración, y un electrocardiograma que resultó normal.

Los síntomas de la paciente se exacerbaron y comenzó a presentar síntomas añadidos durante su internación como; hematuria macroscópica, anasarca y dolor lumbar.

Por lo que las sospechas diagnósticas aumentaron, pensando también en: un síndrome nefrótico o nefrítico. En base a los diagnósticos planteados se realizaron estudios complementarios.

Entre las pruebas de laboratorio, se realizaron análisis de química clínica, donde se encontraron niveles elevados de urea (63 mg/dl) y creatinina (2.13 mg/dl), lo que puede indicar un compromiso renal progresivo. Estos resultados fueron acompañados por alteraciones en el perfil lipídico, con colesterol total (252 mg/dl) y triglicéridos (312 mg/dl) elevados, lo que sugiere un riesgo cardiovascular adicional (ANEXO 2).

En cuanto a la hematología, se observó un aumento en los glóbulos blancos ( $15.58 \times 10^3/\mu\text{l}$ ) y neutrófilos ( $9.05 \times 10^3/\mu\text{l}$ ), lo que sugiere una inflamación activa. Se destacó también la presencia de

proteinuria significativa sin rango nefrótico (1468,89 mg/24 horas) y hematuria (29,55/campo) lo que refuerza la sospecha de daño renal (ANEXO 2).

Se realizaron estudios de imagen, una tomografía computarizada (TAC) de tórax (FIGURA 1), en la que se evidenció la presencia de múltiples nódulos pulmonares. Asimismo, la TAC de cornetes nasales (FIGURA 2) reveló un engrosamiento significativo.

Con los resultados obtenidos en los exámenes complementarios nos planteamos nuevas sospechas diagnósticas, como: Lupus eritematoso sistémico (LES) este sería una alternativa ya que el compromiso renal (proteinuria, hematuria) puede deberse a una nefritis lúpica, y las alteraciones pulmonares a pleuritis o infiltrados. Sin embargo, la presencia de nódulos pulmonares es atípica en LES, y la obstrucción nasal con ensanchamiento de cornetes no es característica. Además, el LES suele cursar con síntomas sistémicos como artralgias, lesiones cutáneas o fotosensibilidad, los cuales no se mencionan en este caso.

Podemos pensar también en un Síndrome nefrótico secundario a glomerulopatías primarias o secundarias lo que explicaría el anasarca, la proteinuria y las alteraciones lipídicas (colesterol y triglicéridos elevados). Sin embargo, los hallazgos pulmonares (nódulos), el compromiso de las vías respiratorias superiores, y la inflamación sistémica (leucocitosis con neutrofilia) la cifra de proteinuria, no se explican con este diagnóstico.

En base a los hallazgos clínicos mencionados y los exámenes complementarios ya detallados se considera como sospecha diagnóstica algún tipo de vasculitis como la Granulomatosis con Poliangeítis (GPA) y la Poliangeítis microscópica (PAM) estas producen una afección de pequeños vasos y pueden presentar síntomas similares, como hematuria, proteinuria, elevación de urea y creatinina, así como compromiso pulmonar. Ambas pueden causar glomerulonefritis rápidamente progresiva y síntomas respiratorios, como crepitantes y nódulos pulmonares en la TAC. Sin embargo, la GPA se caracteriza por la presencia de granulomas en los tejidos afectados, especialmente en las vías respiratorias superiores que producen síntomas como la obstrucción nasal y la deformidad en silla de montar, lo cual la distingue de la PAM, que no presenta granulomas. Además, el GPA tiene

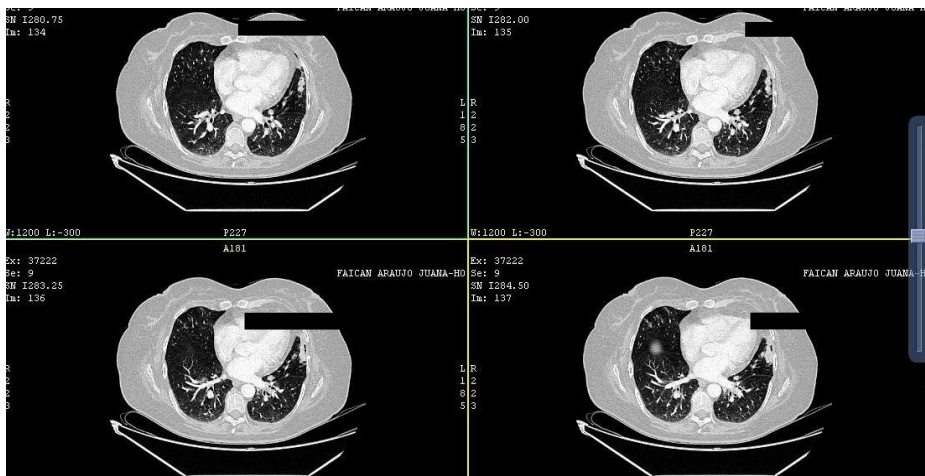
una mayor tendencia a afectar las vías respiratorias superiores, lo que favorece su diagnóstico frente a la PAM, que no suele involucrar esta área de manera tan prominente.

Para confirmar el diagnóstico se realizaron estudios de autoanticuerpos (ANCA), en los cuales los niveles de anticuerpos anti-PR3 resultaron elevados ( $>100$  U/ml), lo que resultó un hallazgo fundamental para el diagnóstico de GPA, dado que estos anticuerpos son altamente específicos para esta condición (ANEXO 2).

Una vez confirmado el diagnóstico de GPA por medio de anti-PR3 se realizó también una ecografía renal (FIGURA 3) que reveló hipoplasia renal derecha y además se pudo evidenciar la presencia de dilatación de los conductos biliares. Finalmente se realizó una biopsia renal (FIGURA 4) que dio como diagnóstico:

- Glomerulonefritis proliferativa extracapilar (ACTIVA/FIBROSA) con lesiones necrosantes fibrinoides y esclerosantes globales, de tipo paucimune.
- Nefritis tubulointersticial activa con lesión tubular aguda multifocal y con cambios regenerativos leves del epitelio.
- Fibrosis intersticial grado II (más del 30%)
- Arterioesclerosis moderada.

Los exámenes realizados, en conjunto, nos confirman el diagnóstico de GPA en esta paciente.



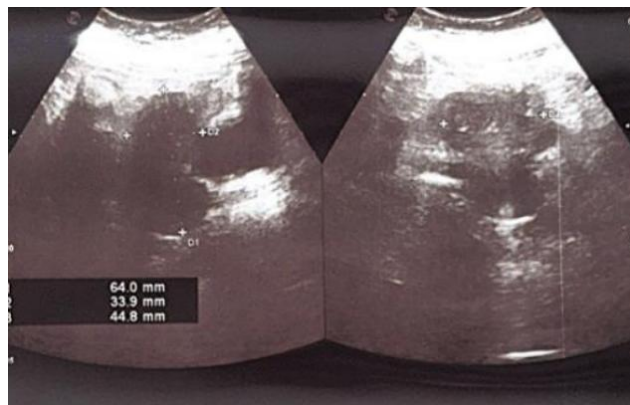
**FIGURA 1.** TAC de tórax. Este estudio revela la presencia de múltiples nódulos en el parénquima pulmonar, un hallazgo frecuente en pacientes con GPA.

**Fuente:** Historia clínica de la paciente.



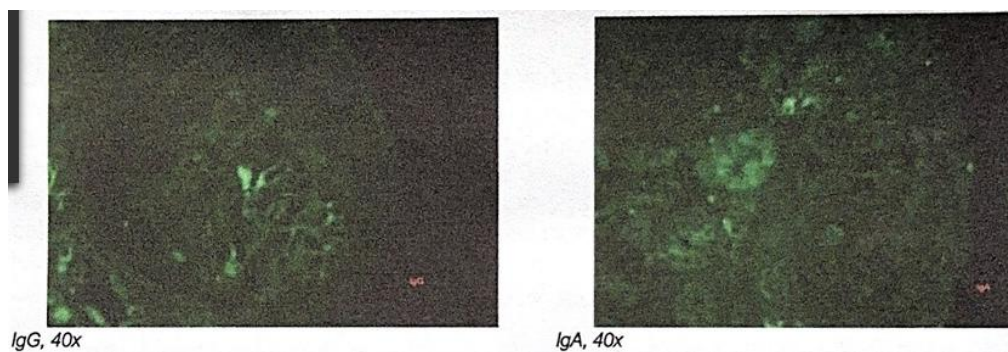
**FIGURA 2.** TAC de cornetes nasales. En este estudio podemos observar tanto un engrosamiento de los cornetes nasales como una inflamación de los mismos, frecuentes en GPA, lo que explica los síntomas de sinusitis.

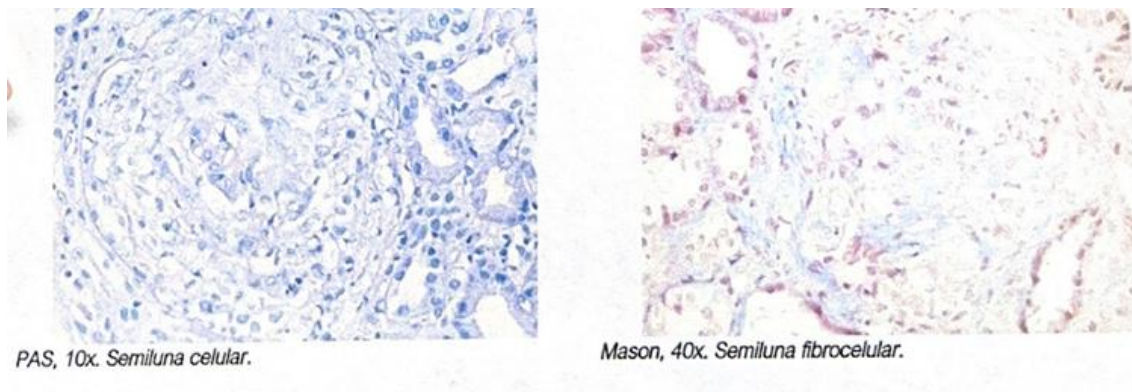
**Fuente:** Historia clínica de la paciente.



**FIGURA 3.** Ecografía renal. Presencia de conductos biliares dilatados e hiperplasia renal derecha, hallazgos que pueden estar relacionados con una complicación sistémica de GPA.

**Fuente:** Historia clínica de la paciente.





**FIGURA 4.** Biopsia renal por punción con técnica de inmunofluorescencia directa en tejido desparafinado. IgG positivo con patrón granular fino, global y difuso en membranas basales glomerulares y mesangio 1+.

**Fuente:** Historia clínica de la paciente.

A pesar de los resultados diagnósticos detallados, la paciente se enfrentó a varios desafíos en el acceso a las pruebas necesarias, lo que generó retrasos en la confirmación definitiva del diagnóstico. En particular, la disponibilidad de pruebas especializadas, como la biopsia renal y las TAC, dependieron de su ingreso hospitalario. Los costos asociados a estas pruebas también representaron un desafío importante. Estos factores, junto con la falta de información previa sobre la enfermedad, dificultaron el diagnóstico temprano de la patología lo que llevó al retraso en la toma de decisiones terapéuticas, contribuyendo así a un manejo complicado de la condición.

Desde el punto de vista del diagnóstico, también fue esencial tener en cuenta las comorbilidades de la paciente. Al ser diabética e hipertensa y una vez comprobado el daño renal fue necesario el ajuste de dosis de algunos medicamentos como los antidiabéticos.

El pronóstico de la paciente, es reservado. Se debe evaluar la respuesta al tratamiento así como, la progresión sistémica de la enfermedad. Las comorbilidades asociadas juegan un papel fundamental, además los síntomas preexistentes y exacerbados nos indican que la enfermedad sigue activa.

## **Intervención terapéutica**

La paciente fue sometida a múltiples intervenciones terapéuticas debido a las varias sospechas diagnósticas pensadas hasta llegar al diagnóstico definitivo de GPA:

Ante la persistencia de los síntomas detallados anteriormente compatibles con neumonía. Se le administró antihistamínicos y antibióticos sin mejoría, por lo que sus síntomas se exacerbaron, hasta que en agosto de 2023 fue ingresada de emergencia por dificultad respiratoria e hipoxia.

Al ingreso, se le administraron broncodilatadores de acción rápida y corticoides sistémicos, a los que tuvo una leve respuesta, luego se pasó a corticoides inhalados. Después de 15 días de ingreso y con un diagnóstico definitivo de GPA. El tratamiento inicial consistió en ciclofosfamida a 500 mg semanales y prednisona 5 mg al día, con mejoría de la tos, sinusitis y cefalea en los dos primeros meses.

Sin embargo, la paciente comenzó a experimentar efectos adversos graves, como náuseas, vómitos, pérdida de apetito y resfriados frecuentes, lo que afectó su calidad de vida. Tres meses después, durante un control, se ajustó la dosis de ciclofosfamida, lo que logró aliviar temporalmente los síntomas, pero la paciente desarrolló polidipsia, poliuria y edema.

En diciembre de 2023, fue ingresada nuevamente por una alteración del estado de conciencia y síncope, además de una hiperglucemia compatibles con la administración de corticoides, después de la resolución del cuadro con administración de líquidos e insulina, y tomando en cuenta el daño renal y la no posibilidad de dejar los corticoides, se decidió cambiar el esquema de base que tenía la paciente para manejar su diabetes (metformina 1000 mg/día). Se implementó insulina basal a 0.1 unidades/kg/día y se ajustó la dosis de metformina a 500 mg/día.

Se mantuvo el tratamiento con ciclofosfamida, prednisona y el nuevo esquema establecido para la DM2 hasta abril de 2024, en este mes la paciente fue ingresada nuevamente por emergencias, presentando hematuria, anasarca con fóvea (++) y alteraciones del estado de conciencia. Los estudios

realizados durante su internación de dos semanas revelaron un compromiso renal significativo con una disminución de la tasa de filtrado glomerular.

Debido a esta situación, se decidió cambiar el esquema terapéutico. Se suspendió la ciclofosfamida y se introdujo rituximab 1 gr, iniciado en mayo de 2024, junto con micofenolato de mofetilo 500 mg dos veces al día. Se mantuvo la prednisona 5 mg al día y se añadieron losartán 50 mg diarios y furosemida 40 mg diarios para mejorar la función renal y evitar la hipertensión. En cuanto a la DM2, se evaluó riesgo-beneficio en cuanto al uso de metformina y se mantuvo el mismo esquema terapéutico, con evaluación frecuente de la tasa de filtrado glomerular.

Con este nuevo plan, la paciente refirió alivio en la mayoría de los síntomas, manteniéndose algunos como: tos nocturna, astenia y disnea grado 1 según la escala mMRC.

Este enfoque terapéutico tuvo como objetivo mejorar la calidad de vida de la paciente, reducir los efectos adversos de los tratamientos anteriores y prevenir una mayor progresión de las complicaciones sistémicas. A pesar de los avances que se obtuvieron, la paciente comenzará con un monitoreo constante y ajustes terapéuticos según sea necesario para controlar su estado general y los síntomas persistentes.

## **Seguimiento y resultados**

Se evaluó de manera continua, la respuesta clínica de la paciente al régimen de rituximab y micofenolato de mofetilo, la cual fue favorable, logrando una mayor tolerancia y un control más efectivo de los síntomas. En las revisiones periódicas, mediante análisis de laboratorio y estudios de imagen, se observó una estabilización parcial de los indicadores inflamatorios y del compromiso renal, aunque persisten signos de daño renal crónico.

La paciente también se realiza controles diarios de glucosa en ayunas y 3 veces por semana de presión arterial, además acude a consultas mensuales, con el fin de mantener un enfoque integral que busca prevenir nuevas complicaciones en función de su evolución clínica y de las comorbilidades asociadas.

A pesar de estas intervenciones, la paciente continúa presentando síntomas nocturnos leves. En septiembre de 2024 refirió episodios de posible amaurosis fugaz, se le derivó al departamento de oftalmología ya que estos demandan un monitoreo cercano y óptimo para ajustar el tratamiento de forma en caso de ser necesario.

## DISCUSIÓN

Este caso de GPA ilustra la complejidad del manejo clínico y la necesidad de adaptar las estrategias terapéuticas a cada paciente, especialmente en enfermedades autoinmunes con manifestaciones multisistémicas. La GPA se caracteriza por la inflamación de los vasos sanguíneos, afectando predominantemente a los sistemas respiratorio y renal. En nuestra paciente, se observaron síntomas como tos persistente, sinusitis crónica y disnea, que son manifestaciones comunes en la literatura médica (11). Labrador et al (14)., en su estudio indica que tanto la tos persistente y la sinusitis son síntomas que pueden conducir a un diagnóstico erróneo de GPA si no se consideran en el contexto adecuado. Por otra parte, indica también que la presencia de proteinuria y hematuria ponen en manifiesto la presencia de daño renal que puede progresar rápidamente, un fenómeno bien establecido en casos reportados de GPA (11,14).

Según Ledó y Pethő (15)., la tomografía axial computarizada es vital para la detección de alteraciones pulmonares asociadas a la GPA. Lo que coincide con el caso reportado, la TAC inicial realizada a la paciente fue crucial para la identificación de los nódulos pulmonares que son característicos de la enfermedad. Este estudio destaca también la importancia de realizar una biopsia renal, misma que en nuestro caso confirmó la presencia de una glomerulonefritis pauciinmune, estos hallazgos resaltan la importancia de la realización de exámenes complementarios guiados a la sintomatología para un diagnóstico acertado y para diferenciar la GPA de otras vasculitis asociadas a ANCAS. Moiseev et al (16)., por su parte indican que estos enfoques son vitales para la confirmación del diagnóstico y para dirigir el tratamiento, lo que coincide con varias bibliografías (14-17).

La identificación de los anticuerpos anti-PR3 fue crucial para la determinación de un diagnóstico definitivo en esta paciente. Varios estudios validan la especificidad de este biomarcador en el contexto del diagnóstico de GPA. Según Moiseev et al (16)., la presencia de estos anticuerpos en los pacientes además de corroborar la presencia de la enfermedad, también pueden ayudar a predecir la actividad de la misma y la respuesta al tratamiento, siendo esto clave para el manejo a largo plazo de estos

pacientes. Cuando las manifestaciones son atípicas, la detección precoz de estos marcadores serológicos es importante para orientar el diagnóstico y para la ejecución de un plan de acción (9,16).

El primer esquema de tratamiento al que fue sometida la paciente con ciclofosfamida y prednisona produjo una remisión parcial de los síntomas, pero con el paso del tiempo se presentaron efectos adversos graves que dificultaron el manejo de la patología. La pérdida de peso y las náuseas han sido documentados en varios estudios como efectos adversos comunes del uso de ciclofosfamida. Estos efectos son particularmente relevantes en el contexto de la GPA ya que la adherencia al tratamiento es crucial para prevenir complicaciones graves y recaídas (12, 16). El cambio de esquema terapéutico a rituximab combinado con micofenolato de mofetilo se respalda por las guías actuales de GPA, especialmente en pacientes con daño renal progresivo, como es el caso de nuestra paciente (18).

Antes de realizar modificaciones en el esquema terapéutico inmunosupresor de pacientes con GPA, la bibliografía sugiere la realización de diferentes estudios con el fin de minimizar riesgo y prevenir complicaciones. Ya que uso el rituximab aumenta la susceptibilidad a infecciones, se recomienda realizar un tamizaje para detectar infecciones virales previas o latentes, en este contexto se recomienda realizar pruebas de hepatitis B y C y tuberculosis antes de iniciar con un nuevo plan terapéutico (16, 18).

Basándonos en la sintomatología de la paciente, varios estudios respaldan que se debe llevar a cabo una valoración de la función pulmonar, por medio de una espirometría con el propósito de evaluar la magnitud del daño pulmonar asociado a la GPA (14, 15). La paciente, al tener hipertensión, requiere un seguimiento estrecho de la presión arterial, ya que los glucocorticoides, como la prednisona, pueden empeorarla. También se debe realizar un electrocardiograma para evaluar posibles alteraciones cardíacas. Finalmente, dado el uso prolongado de prednisona, es recomendable realizar una densitometría ósea para detectar signos de osteoporosis, una complicación frecuente en estos pacientes (16-19,23).

Papuashvili et al (17)., y Schirmer et al (18)., destacan que el rituximab ofrece un perfil de eficacia y seguridad superior al de la ciclofosfamida, lo que lo convierte en una opción preferida en pacientes que presentan efectos adversos significativos a la terapia convencional. Además, otros tratamientos como el uso de metotrexato o agentes biológicos como mepolizumab han sido propuestos en la literatura como alternativas efectivas, particularmente en pacientes que presentan intolerancia a la ciclofosfamida o necesitan opciones con menor toxicidad (13, 17-19).

La interacción entre las condiciones autoinmunes y las comorbilidades metabólicas es un aspecto que a menudo se pasa por alto. Según Pereira et al (19)., es esencial controlar las comorbilidades como la diabetes e hipertensión para optimizar la respuesta terapéutica en pacientes con GPA, ya que estas no solo afectan la calidad de vida del paciente, sino que también pueden alterar la respuesta al tratamiento inmunosupresor, lo que requiere un enfoque de manejo cuidadoso y personalizado. Este estudio justifica el cambio en el esquema de manejo de la diabetes que se le realizó a la paciente, ya que tomando en cuenta las comorbilidades de la paciente y las manifestaciones sistémicas que presento es crucial el ajuste de la dosis de metformina, así como la vigilancia de los niveles de glucosa en sangre y la toma de la presión arterial (13,18,19).

En cuanto a la optimización del tratamiento de acuerdo a las comorbilidades las guías de control de DM2 en enfermedades crónicas indican que en nuestra paciente es ideal que se mantengan valores inferiores a 7%. Así mismo la bibliografía establece que en esta paciente el rango objetivo de presión arterial es de 130/80 mmHg, con el fin de prevenir la progresión de la nefropatía y conservar la función renal (20, 21).

En el caso de nuestra paciente la incorporación de antihipertensivos y diuréticos resultó útil en el manejo de la hipertensión arterial así como en la preservación de la función renal. Schirmer et al (18)., indican que para prevenir el deterioro de la función renal en los pacientes con GPA es vital el control de los valores de presión arterial. La hipertensión secundaria a la afectación renal es común en estos pacientes, y un tratamiento adecuado puede mejorar significativamente el pronóstico. Esto coincide

con las recomendaciones de la EULAR, que enfatizan la importancia de abordar las comorbilidades en el contexto del manejo de la GPA (22).

Los resultados de algunos estudios revisados han reforzado la importancia de un enfoque personalizado. En un estudio comparativo, Brogan et al. (23) destacan la importancia de modificar los tratamientos en función de la respuesta clínica y la tolerancia del paciente. La personalización de la estrategia de tratamiento debe considerar no sólo la efectividad de la medicación sino también la calidad de vida y las preferencias de los pacientes, que son componentes cruciales para fomentar el cumplimiento y maximizar los resultados (23).

Es esencial monitorear y reevaluar continuamente tratamiento para modificar las intervenciones a medida que progresa la enfermedad. La investigación respalda la necesidad de un monitoreo rutinario de la función renal, la presión arterial y el control metabólico en pacientes con GPA. Este enfoque es esencial para garantizar que el tratamiento siga siendo seguro y eficaz a lo largo del tiempo (24).

Basándonos en la experiencia de la paciente de nuestro caso debemos enfatizar la importancia de un manejo multidisciplinario de la GPA, que incluya a médicos internista, reumatólogos, endocrinólogos, cardiólogos, nefrólogos, y demás especialistas que sean necesarios según la evolución de la enfermedad con el fin de manejar todas las manifestaciones de esta patología, esto a su vez optimiza el control de complicaciones y por ende la calidad de vida de los pacientes (22,24).

Evaluar la respuesta que a tenido la paciente al tratamiento, así como si aparecen nuevos efectos adversos es crucial en cada visita de seguimiento, la bibliografía consultada junto con la experiencia obtenida en el tratamiento de esta paciente ha demostrado que los ajustes de dosis o los cambios de esquemas terapéuticos mejoran significativamente los resultados. En este contexto, debemos resaltar la importancia de un enfoque personalizado que se adapte a cada paciente y a sus síntomas y comorbilidades, así mismo varios estudios destacan la importancia de involucrar al paciente en la toma de decisiones sobre su tratamiento (22-25).

Este reporte de caso es un ejemplo de cómo la presentación clínica de GPA varía dependiendo de cada paciente, en este caso la paciente al tener comorbilidades adyacentes presentó una progresión rápida de la enfermedad, que le produjo un daño sistémico irreversible, y así mismo una mala respuesta al tratamiento inmunosupresor de primera línea. Esto pone en relieve la necesidad de una evaluación individualizada y un enfoque centrado en el paciente. Cada decisión de tratamiento debe ser informada por una evaluación completa de la condición del paciente, sus comorbilidades y sus preferencias personales.

## **PERSPECTIVA DEL PACIENTE**

La paciente se siente satisfecha con el tratamiento que ha recibido, ya que ha mejorado significativamente su calidad de vida. Aunque los síntomas graves han desaparecido, aún experimenta algunas molestias leves, principalmente por la noche, como tos y ligera dificultad para respirar. Aunque estas molestias no son tan intensas como antes, le preocupan, ya que interfieren con su descanso. A pesar de esto, la paciente entiende que la recuperación es un proceso gradual y confía en que su equipo médico continuará monitoreando su condición para ajustar el tratamiento si es necesario.

La paciente expresa alivio por los buenos resultados del tratamiento y el control de su condición. Sin embargo, le gustaría saber si las molestias persistentes son normales durante la fase de recuperación o si se necesita modificar el tratamiento. A pesar de los síntomas menores, la paciente se siente esperanzada y confía en que, con el tiempo, podrá retomar sus actividades diarias con mayor normalidad.

## CONCLUSIONES

Detallar la evolución clínica del paciente desde la presentación inicial de los síntomas hasta el diagnóstico definitivo, destacando los hallazgos relevantes en estudios de laboratorio e imagen.

1. La evolución clínica de la paciente mostró un cuadro inicial de sintomatología respiratoria persistente, caracterizada por tos productiva crónica, sinusitis refractaria y disnea progresiva, lo cual complicó el diagnóstico temprano. La identificación de nódulos pulmonares en la tomografía computarizada (TAC) de tórax y la evidencia de deterioro renal mediante pruebas de laboratorio (elevación de urea y creatinina séricas, así como proteinuria y hematuria) sugirieron un compromiso multisistémico compatible con Granulomatosis con Poliangeítis (GPA). La confirmación del diagnóstico se logró con la positividad para anticuerpos anti-proteinasa 3 (anti-PR3), un hallazgo altamente específico para esta patología, resaltando la relevancia de los biomarcadores serológicos en el diagnóstico diferencial de vasculitis sistémicas.

Examinar las opciones de tratamiento implementadas y su impacto en la evolución del paciente, así como las complicaciones asociadas a la enfermedad y su manejo.

2. El tratamiento inmunosupresor inicial con ciclofosfamida y prednisona resultó en una respuesta parcial con mejoría de la sintomatología respiratoria y sinusal; sin embargo, el régimen terapéutico se vio limitado por efectos adversos severos, incluyendo intolerancia gastrointestinal y descontrol glucémico. Posteriormente, se introdujo rituximab y micofenolato de mofetilo, logrando una mejor tolerancia y control de los síntomas. No obstante, la paciente mantiene signos de daño renal crónico, lo que condiciona la necesidad de ajustes terapéuticos personalizados basados en la respuesta clínica y la presencia de comorbilidades. Este caso subraya la importancia de un abordaje flexible en la terapéutica de la GPA, especialmente en casos con afectación multisistémica.

Describir los factores desencadenantes y los posibles criterios diferenciales utilizados para distinguir la Granulomatosis con Poliangeítis de otras enfermedades pulmonares.

3. El diagnóstico diferencial de la GPA frente a otras patologías pulmonares crónicas se sustentó en una combinación de hallazgos clínicos y de imagenología, complementados con estudios inmunológicos específicos. La exclusión de diagnósticos diferenciales como neumonía y tuberculosis se realizó mediante cultivos microbiológicos negativos y pruebas de imagen, mientras que la detección de anticuerpos anti-PR3 permitió establecer un diagnóstico específico para GPA. Este caso demuestra la relevancia de integrar criterios clínicos e inmunológicos en el diagnóstico diferencial de enfermedades con compromiso respiratorio y renal concomitante, facilitando un manejo adecuado de patologías autoinmunes con manifestaciones multisistémicas.

**BIBLIOGRAFÍA**

- [1] Ramírez Esquivel JD. Granulomatosis con poliangeitis: manifestaciones clínicas en cabeza y cuello. [Internet]. Revista Ciencia y Salud Integrando Conocimientos 2020 [citado el 9 de abril de 2024];4:ág. 2-11. <https://doi.org/10.34192/cienciaysalud.v4i4.162>.
- [2] Banerjee P, Jain A, Kumar U, Senapati S. Epidemiology and genetics of granulomatosis with polyangiitis. [Internet]. Rheumatol Int 2021 [citado el 12 de abril de 2024];41:2069–89. <https://doi.org/10.1007/s00296-021-05011-1>.
- [3] Jennette JC, Falk RJ, Andrassy K, Bacon PA, Churg J, Gross WL, Hagen EC, Hoffman GS, Hunder GG, Kallenberg CG. Nomenclature of systemic vasculitides. [Internet]. Proposal of an international consensus conference. Arthritis Rheum 1994 [citado el 12 de abril de 2024];37:187–92. <https://doi.org/10.1002/art.1780370206>.
- [4] Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). [Internet]. Arthritis Rheum 1990 [citado el 15 de abril de 2024];33:1094–100. <https://doi.org/10.1002/art.1780330806>.
- [5] Pimentel-Quiroz VR, Sattui SE, Ugarte-Gil MF, Alarcón GS. ANCA-associated vasculitis in Latin America: A systematic literature review: About their epidemiology and their clinical features. [Internet]. J Clin Rheumatol 2022 [citado el 20 de abril de 2024];28:44–51. <https://doi.org/10.1097/RHU.0000000000001827>.

- [6] López Valencia JA, Bermeo Cabrera MJ, Sacoto Flores GS. Granulomatosis con poliangiitis (Wegener) con sangrado gastrointestinal. Reporte de caso. [Internet]. Rev Fac Cienc Méd Univ Cuenca 2022 [citado el 20 de abril de 2024];40. <https://doi.org/10.18537/rfcm.40.01.09>.
- [7] Hernández-Acosta R, Bastidas-Goyes A, Hernández-Rincón E. Granulomatosis with polyangiitis: A case report of early systemic fulminant presentation. [Internet]. Rev Colomb Reumatol (Engl Ed) 2022;29:225–30. <https://doi.org/10.1016/j.rcrue.2022.05.002>.
- [8] Guzman-Soto MI, Kimura Y, Romero-Sanchez G, Cienfuegos-Alvear JA, Candanedo-Gonzalez F, Kimura-Sandoval Y, Sanchez-Nava DA, Alonso-Ramon I, Hinojosa-Azaola A. From head to toe: Granulomatosis with polyangiitis. [Internet]. Radiographics 2021 [citado el 20 de abril de 2024];41:1973–91. <https://doi.org/10.1148/rg.2021210132>.
- [9] Iudici M, Pagnoux C, Courvoisier DS, Cohen P, Hamidou M, Aouba A, Lifermann F, Ruivard M, Aumaître O, Bonnotte B, Maurier F, Decaux O, Hachulla E, Karras A, Khouatra C, Jourde-Chiche N, Viallard J-F, Blanchard-Delaunay C, Godmer P, Quéllec AL, Quéméneur T, de Moreuil C, Régent A, Terrier B, Mouthon L, Guillevin L, Puéchal X, French Vasculitis Study Group. Granulomatosis with polyangiitis: Study of 795 patients from the French Vasculitis Study Group registry. [Internet]. Semin Arthritis Rheum 2021 [citado el 29 de abril de 2024];51:339–46. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2021.02.002>.
- [10] Lakhani DA, Balar AB, Adelanwa A, Gross A, Mohamed R, Smith KT, Kim C. Granulomatosis with polyangiitis: A case report and brief review of

- literature. [Internet]. *Radiol Case Rep* 2021 [citado el 29 de abril de 2024];16:3445–50. <https://doi.org/10.1016/j.radcr.2021.08.028>.
- [11] Marozoff S, Mai A, Dehghan N, Sayre EC, Choi HK, Aviña-Zubieta JA. Increased risk of venous thromboembolism in patients with granulomatosis with polyangiitis: A population-based study. [Internet]. *PLoS One* 2022 [citado el 29 de abril de 2024];17:e0270142. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0270142>.
- [12] Bettioli A, Urban ML, Dagna L, Cottin V, Franceschini F, Del Giacco S, Schiavon F, Neumann T, Lopalco G, Novikov P, Baldini C, Lombardi C, Berti A, Alberici F, Folci M, Negrini S, Sinico RA, Quartuccio L, Lunardi C, Parronchi P, Moosig F, Espígol-Frigolé G, Schroeder J, Kernder AL, Monti S, Silvagni E, Crimi C, Cinetto F, Fraticelli P, Roccatello D, Vacca A, Mohammad AJ, Hellmich B, Samson M, Bargagli E, Cohen Tervaert JW, Ribi C, Fiori D, Bello F, Fagni F, Moroni L, Ramirez GA, Nasser M, Marvisi C, Toniati P, Firinu D, Padoan R, Egan A, Seeliger B, Iannone F, Salvarani C, Jayne D, Prisco D, Vaglio A, Emmi G, European EGPA Study Group. Mepolizumab for eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: A European multicenter observational study. [Internet]. *Arthritis Rheumatol* 2021 [citado el 9 de mayo de 2024];74:295–306. <https://doi.org/10.1002/art.41943>.
- [13] Liapi M, Jayne D, Merkel PA, Segelmark M, Mohammad AJ. Venous thromboembolism in ANCA-associated vasculitis: a population-based cohort study. [Internet]. *Rheumatology (Oxford)* 2021 [citado el 9 de mayo de 2024];60:4616–23. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/keab057>.
- [14] Labrador AJP, Valdez LHM, Marin NRG, Ibazetta KAR, Chacón JAL, Fernandez AJV, Valencia MSV, Marchant SW, Sanchez KBT, Villacrez CA.

- Oral granulomatosis with polyangiitis a systematic review. [Internet]. Clin Exp Dent Res 2023 [citado el 9 de octubre de 2024];9:100–11. <https://doi.org/10.1002/cre2.706>.
- [15] Ledó N, Pethő ÁG. Gastrointestinal symptoms as first remarkable signs of ANCA-associated granulomatosis with polyangiitis: a case report and reviews. [Internet]. BMC Gastroenterol 2021 [citado el 11 de octubre de 2024];21:158. <https://doi.org/10.1186/s12876-021-01730-8>.
- [16] Moiseev S, Lee JM, Zykova A, Bulanov N, Novikov P, Gitel E, Bulanova M, Safonova E, Shin JI, Kronbichler A, Jayne DRW. The alternative complement pathway in ANCA-associated vasculitis: further evidence and a meta-analysis. [Internet]. Clin Exp Immunol 2020 [citado el 11 de octubre de 2024];202:394–402. <https://doi.org/10.1111/cei.13498>.
- [17] Papuashvili P, Vepkhishvili G, Makaridze T, Popiashvili G. Impact of rituximab on remission rates in granulomatosis with polyangiitis: A systematic review. [Internet]. Cureus 2024 [citado el 19 de octubre de 2024];16:e66838. <https://doi.org/10.7759/cureus.66838>.
- [18] Schirmer JH, Sanchez-Alamo B, Hellmich B, Jayne D, Monti S, Luqmani RA, Tomasson G. Systematic literature review informing the 2022 update of the EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis (AAV): part 1-treatment of granulomatosis with polyangiitis and microscopic polyangiitis. [Internet]. RMD Open 2023 [citado el 15 de octubre de 2024];9. <https://doi.org/10.1136/rmdopen-2023-003082>.
- [19] Pereira A, Magrina JF, Magtibay PM, Stamps BG, Muñoz-Núñez E, Perez-Medina T. Granulomatosis with polyangiitis-mimicking advanced

gynecological cancer: A case report and systematic review of the literature. [Internet]. *J Pers Med* 2022 [citado el 15 de octubre de 2024];12. <https://doi.org/10.3390/jpm12020289>.

- [20] American Diabetes Association Professional Practice Committee. 2. Diagnosis and classification of diabetes: Standards of care in diabetes-2024. [Internet]. *Diabetes Care* 2024 [citado el 17 de octubre de 2024];47:S20–42. <https://doi.org/10.2337/dc24-S002>.
- [21] Whelton PK, Carey RM, Aronow WS, Casey DE Jr, Collins KJ, Dennison Himmelfarb C, DePalma SM, Gidding S, Jamerson KA, Jones DW, MacLaughlin EJ, Muntner P, Ovbigele B, Smith SC Jr, Spencer CC, Stafford RS, Taler SJ, Thomas RJ, Williams KA Sr, Williamson JD, Wright JT Jr. 2017 ACC/AHA/AAPA/ABC/ACPM/AGS/APhA/ASH/ASPC/NMA/PCNA guideline for the prevention, detection, evaluation, and management of high blood pressure in adults: A report of the American college of cardiology/American heart association task force on clinical practice guidelines. [Internet]. *Hypertension* 2017 [citado el 19 de octubre 2024]; 71:e13–115. <https://doi.org/10.1161/HYP.0000000000000065>.
- [22] Yates M, Watts RA, Bajema IM, Cid MC, Crestani B, Hauser T, Hellmich B, Holle JU, Laudien M, Little MA, Luqmani RA, Mahr A, Merkel PA, Mills J, Mooney J, Segelmark M, Tesar V, Westman K, Vaglio A, Yalçındağ N, Jayne DR, Mukhtyar C. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. [Internet]. *Ann Rheum Dis* 2016 [citado el 2 de noviembre de 2024];75:1583–94. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2016-209133>.

- [23] Brogan P, Yeung RSM, Cleary G, Rangaraj S, Kasapcopur O, Hersh AO, Li S, Paripovic D, Schikler K, Zeft A, Bracaglia C, Eleftheriou D, Pordeli P, Melega S, Jamois C, Gaudreault J, Michalska M, Brunetta P, Cooper JC, Lehane PB, PePRS Study Group. Phase IIa global study evaluating rituximab for the treatment of pediatric patients with granulomatosis with polyangiitis or microscopic polyangiitis. [Internet]. *Arthritis Rheumatol* 2021 [citado el 5 de noviembre de 2024];74:124–33. <https://doi.org/10.1002/art.41901>.
- [24] Apoita-Sanz M, Blanco-Jauset P, Polis-Yanes C, Penin-Mosquera RM, Montserrat-Gomá G, Pozuelo-Arquimbau L, Vidal-Bell A, Arranz-Obispo C, López-López J. Granulomatosis with poliangeitis (Wegener’s granulomatosis): Orofacial manifestations. Systematic review and case report. [Internet]. *Oral Health Prev Dent* 2020 [citado el 5 de noviembre de 2024];18:929–43. <https://doi.org/10.3290/j.ohpd.a45433>.
- [25] Lee MJ, Hamilton BE, Pettersson D, Ogle K, Murdock J, Dailey RA, Ng JD, Steele EA, Verma R, Planck SR, Martin TM, Choi D, Rosenbaum JT. Radiologic imaging shows variable accuracy in diagnosing orbital inflammatory disease and assessing its activity. [Internet]. *Sci Rep* 2020 [citado el 5 de noviembre de 2024];10:21875. <https://doi.org/10.1038/s41598-020-78830-0>.

## ANEXOS

## Anexo 1. Consentimiento informado del paciente



---

**Anexo 13 B CONSENTIMIENTO INFORMADO POR PACIENTE / POR REPRESENTANTE LEGAL PARA REVISIÓN DE CASO CLÍNICO Y PUBLICACIÓN CIENTÍFICA**

**TÍTULO: "COLOCAR EL TÍTULO DE LA PUBLICACIÓN CIENTÍFICA/INVESTIGACION"**

Yo: Juan Luis Forcán Araujo, con cédula de identidad: 0103038220  
 Leí la información contenida en este documento y autorizo a que se utilicen mis datos personales de historia clínica en las condiciones que se describen.

Se incluye fotografías de radiografías y tomografías computarizadas sin nombres del encabezado.

Deseo se me permita ver y leer la versión final del documento y autorizo su publicación científica resguardando la confidencialidad de mis datos personales

Deseo conocer el documento científico una vez que se haya publicado.

  
 Firma.: El/ la paciente

  
 Firma.: Investigador/a que solicita el consentimiento

Nombre y apellidos: Juan Luis Forcán Araujo      Nombre y apellidos: Maritza del Cónce Arroyo Vumblo  
 C.C. 010303822-0      C.C. 0105931899  
 Fecha: \_\_\_\_\_      Fecha: 2018

## Anexo 2. Exámenes complementarios

**QUÍMICA SANGUÍNEA:**

| Examen                               | Resultado | Unidades | Rango de Referencia |
|--------------------------------------|-----------|----------|---------------------|
| Urea                                 | 63        | mg/dl    | 10 - 50             |
| Creatinina en suero                  | 2.13      | mg/dl    | 0.50 - 0.90         |
| Colesterol total en suero            | 252       | mg/dl    | 135 - 200           |
| Triglicéridos                        | 312       | mg/dl    | 50 - 170            |
| % Hb glicosilada                     | 6.10      | %        | 4.80 - 5.90         |
| AST (TGO) Aspartato Aminotransferasa | 11        | U/L      | 10 - 33             |
| ALT (TGP) Aminotransferasa Pirúvica  | 8         | U/L      | 10 - 33             |
| Glucosa                              | 82        | mg/dl    | 70 - 110            |

**TABLA 1.** Exámenes de sangre, química sanguínea

Fuente: historia clínica de la paciente

**HEMOGRAMA:**

| Examen                    | Resultado | Unidades                  | Rango de Referencia |
|---------------------------|-----------|---------------------------|---------------------|
| Glóbulos blancos          | 15.58     | $\times 10^3/\mu\text{l}$ | 4.50 - 10.00        |
| Neutrófilos               | 9.05      | $\times 10^3/\mu\text{l}$ | 2.20 - 8.40         |
| Linfocitos                | 4.52      | $\times 10^3/\mu\text{l}$ | 1.10 - 3.20         |
| Monocitos                 | 1.43      | $\times 10^3/\mu\text{l}$ | 0.30 - 0.80         |
| Eosinófilos               | 0.42      | $\times 10^3/\mu\text{l}$ | 0.00 - 0.40         |
| Basófilos                 | 0.14      | $\times 10^3/\mu\text{l}$ | 0.01 - 0.08         |
| IG                        | 0.00      | $\times 10^3/\mu\text{l}$ | -                   |
| Neutrófilos %             | 58.1      | %                         | 40.0 - 65.0         |
| Linfocitos %              | 29.0      | %                         | 25.5 - 45.5         |
| Monocitos %               | 9.2       | %                         | 1.7 - 11.7          |
| Eosinófilos %             | 0.9       | %                         | 0.9 - 2.9           |
| Basófilos %               | 0.1       | %                         | 0.0 - 1.2           |
| IG%                       | 2.70      | %                         | -                   |
| Recuento de G. rojos      | 4.14      | $\text{M}/\mu\text{l}$    | 4.20 - 5.40         |
| Hemoglobina               | 11.4      | g/dl                      | 12.0 - 16.0         |
| Hematocrito               | 36.1      | %                         | 37.0 - 47.0         |
| Volumen corpuscular medio | 83.1      | fl                        | 81.0 - 99.0         |
| HB corpuscular media      | 27.5      | pg                        | 27.0 - 31.2         |

|                                     |      |                           |             |
|-------------------------------------|------|---------------------------|-------------|
| Concent. HB corpuscular media       | 33.1 | g/dl                      | 32.0 - 36.0 |
| Ancho de distribución de G. R. S.D. | 56.4 | fl                        | 38.2 - 49.4 |
| Ancho de distribución de G. R. C.V. | 14.1 | %                         | 11.6 - 14.0 |
| Plaquetas                           | 335  | $\times 10^3/\mu\text{l}$ | 130 - 400   |
| Volumen medio plaquetario           | 9.1  | fl                        | 9.4 - 12.4  |
| NRBC                                | 0.00 | %                         | -           |
| NRBC%                               | 0.00 | %                         | -           |

**TABLA 2.** Exámenes de sangre, hemograma completa

**Fuente:** historia clínica de la paciente

### UROANÁLISIS:

| Examen                         | Resultado   | Unidades           | Rango de Referencia |
|--------------------------------|-------------|--------------------|---------------------|
| Filamento mucoso               | neg         |                    |                     |
| Volumen de orina litros        | 1710.00     | ml/24 horas        | <140.00             |
| Proteínas en orina de 24 horas | 1468.89     | mg/24horas         |                     |
| Color                          | AMARILLO    |                    |                     |
| Aspecto                        | LIG. TURBIO |                    |                     |
| Densidad                       | 1.011       |                    |                     |
| pH                             | 6.0         |                    |                     |
| Esterasa de leucocitos         | 100         | Leu/ $\mu\text{L}$ |                     |
| Nitritos                       | neg         |                    |                     |
| Proteínas                      | 150         | mg/dl              |                     |
| Glucosa en orina               | norm        | mg/dl              |                     |
| Cuerpos cetónicos              | neg         | mg/dl              |                     |
| Urobilinógeno                  | neg         | mg/dl              |                     |
| Bilirrubinas                   | 25.00       | mg/dl              | 0.00 - 2.00         |
| Hemoglobina en orina           | neg         |                    | 0.00 - 2.00         |
| Células epiteliales altas      | neg         | /campo             |                     |
| Células epiteliales bajas      | 0           | /campo             | 0.00 - 2.00         |
| Piocytes                       | 3.60        | /campo             | 0.00 - 3.00         |
| Hematíes                       | 29.55       | /campo             | 0.00 - 3.00         |
| Leucocitos                     | 200.0       | /campo             | 0.00 - 3.00         |
| Bacterias                      | 200.0       | /campo             | Negativo (0-2)      |

|                       |     |        |  |
|-----------------------|-----|--------|--|
| Cilindros hialinos    | neg | /campo |  |
| Cilindros patológicos | neg | /campo |  |
| Cristales             | neg | /campo |  |
| Levaduras             | neg | /campo |  |

**TABLA 3.** Uroanálisis**Fuente:** historia clínica de la paciente**AUTOINMUNIDAD (ANCAS):**

| <b>Examen</b>             | <b>Resultado</b> | <b>Unidad</b> | <b>Valor de Referencia</b> |
|---------------------------|------------------|---------------|----------------------------|
| Anticuerpos Anti-MPO      | 0.6              | U/ml          | Hasta 5                    |
| Anticuerpos Anti-PR3      | >100.0           | U/ml          | Hasta 5                    |
| Anticuerpos Anti-CCP      | 4.3              | U/ml          | Hasta 20                   |
| Anticuerpos Anti-SSA (Ro) | 1.4              | U/ml          | Hasta 25                   |
| Anticuerpos Anti-SSB (La) | 2.4              | U/ml          | Hasta 25                   |

**TABLA 4.** Exámenes de autoinmunidad: anticuerpos anti citoplasma de neutrófilos (ANCAS).**Fuente:** historia clínica de la paciente

## AUTORIZACIÓN DE PUBLICACIÓN EN EL REPOSITORIO INSTITUCIONAL

**Maritza del Cisne Amaya Yumbra** portador(a) de la cédula de ciudadanía N° **0105731897**. En calidad de autor/a y titular de los derechos patrimoniales del Proyecto de Titulación **“GRANULOMATOSIS CON POLIANGEITIS: REPORTE DE CASO”** de conformidad a lo establecido en el artículo 114 Código Orgánico de la Economía Social de los Conocimientos, Creatividad e Innovación, reconozco a favor de la Universidad Católica de Cuenca una licencia gratuita, intransferible y no exclusiva para el uso no comercial de la obra, con fines estrictamente académicos y no comerciales. Autorizo además a la Universidad Católica de Cuenca, para que realice la publicación de este trabajo de titulación en el Repositorio Institucional de conformidad a lo dispuesto en el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior.

Cuenca, 02 de junio de 2026

F: .....  
**MARITZA DEL CISNE AMAYA YUMBLA**  
C.I. **0105731897**