

Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar, Ciudad de México, México.
ISSN 2707-2207 / ISSN 2707-2215 (en línea), marzo-abril 2026,
Volumen 10, Número 2.

https://doi.org/10.37811/cl_rcm.v10i2

SÍNDROME PULMÓN-RIÑÓN COMO PRESENTACIÓN INICIAL DE POLIANGEÍTIS MICROSCÓPICA ANCA-ASOCIADA: REPORTE DE CASO

**LUNG-KIDNEY SYNDROME AS INITIAL PRESENTATION OF
ANCA-ASSOCIATED MICROSCOPIC POLYANGIITIS:
CASE REPORT**

Jerson Zuñiga Pacheco

Hospital Alfredo Paulson, Guayaquil, Ecuador

Emily Carpio Moya

Hospital Alfredo Paulson, Guayaquil, Ecuador

Naomi Ordoñez Calderon

Hospital Alfredo Paulson, Guayaquil, Ecuador

Martha García Montiel

Hospital Alfredo Paulson, Guayaquil, Ecuador

Sara Barahona Vizueta

Hospital Alfredo Paulson, Guayaquil, Ecuador

Síndrome Pulmón-Riñón como Presentación Inicial de Poliangeítis Microscópica ANCA-Asociada: Reporte de Caso

Jerson Zuñiga Pacheco¹

jersonxzuniga@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0003-4838-4149>

Hospital Alfredo Paulson, Guayaquil
Ecuador

Naomi Ordoñez Calderon

Naomi.ordonez94@gmail.com

<https://orcid.org/0009-0008-3825-1936>

Hospital Alfredo Paulson, Guayaquil
Ecuador

Sara Barahona Vizqueta

sabarahonav@gmail.com

<https://orcid.org/0000-0002-5388-6680>

Hospital Luis Vernaza, Guayaquil
Ecuador

Emily Carpio Moya

ecarpio@uees.edu.ec

<https://orcid.org/0009-0008-6055-5418>

Hospital Alfredo Paulson, Guayaquil
Ecuador

Martha García Montiel

mgarciam@uees.edu.ec

<https://orcid.org/0009-0003-1380-5932>

Hospital Alfredo Paulson, Guayaquil
Ecuador

RESUMEN

El síndrome pulmón-riñón, definido por la concurrencia de hemorragia alveolar difusa (HAD) y glomerulonefritis de rápida progresión, constituye una emergencia médica de alta morbimortalidad cuyo reconocimiento temprano resulta determinante para el pronóstico. Una de sus causas más relevantes son las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA), grupo de trastornos crónicos caracterizados por inflamación necrotizante de pequeños y medianos vasos, que engloba tres entidades: granulomatosis con poliangeítis (GPA), poliangeítis microscópica (MPA) y granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (EGPA) (Chung et al., 2021; Grayson et al., 2022; Lyons et al., 2022; Suppiah et al., 2022). La poliangeítis microscópica es una vasculitis necrotizante pauciinmune que afecta principalmente capilares, vénulas y arteriolas, manifestándose con mayor frecuencia como glomerulonefritis necrotizante y/o capilaritis pulmonar. Los anticuerpos ANCA están presentes en más del 90% de los pacientes con MPA; la HAD y la falla renal aguda son sus complicaciones agudas más graves y requieren diagnóstico y tratamiento inmediatos por el riesgo vital que implican (Jayne, 2021; Nasser & Cottin, 2021). La HAD compromete la función respiratoria en más del 90% de los casos, requiriendo manejo agresivo en unidad de cuidados intensivos (UCI). En el presente artículo se describe el caso de una paciente femenina de 44 años que debutó con síndrome pulmón-riñón como manifestación inicial de MPA, con diagnóstico confirmado mediante clínica, laboratorio y biopsia, y en quien se instauró tratamiento exitoso con pulsos de metilprednisolona, recambio plasmático y rituximab como terapia de inducción.

Palabras clave: ANCA; vasculitis asociadas a ANCA, poliangeítis microscópica, hemorragia alveolar difusa, síndrome pulmón-riñón

Lung-Kidney Syndrome as Initial Presentation of ANCA-Associated Microscopic Polyangiitis: Case Report

¹ Autor principal

Correspondencia: jersonxzuniga@gmail.com

ABSTRACT

Lung-kidney syndrome, defined by the simultaneous occurrence of diffuse alveolar hemorrhage (DAH) and rapidly progressive glomerulonephritis, is a life-threatening medical emergency in which early recognition is critical to patient survival. Among its most relevant causes are antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitides, a group of chronic disorders characterized by necrotizing inflammation of small and medium vessels, encompassing three entities: granulomatosis with polyangiitis (GPA), microscopic polyangiitis (MPA), and eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) (Chung et al., 2021; Suppiah et al., 2022). Microscopic polyangiitis is a pauci-immune necrotizing vasculitis affecting primarily capillaries, venules, and arterioles, manifesting most frequently as necrotizing glomerulonephritis and/or pulmonary capillaritis. ANCA is present in more than 90% of patients with MPA, in whom DAH and acute renal failure represent the most severe acute complications requiring immediate diagnosis and treatment due to their life-threatening nature (Jayne, 2021; Nasser & Cottin, 2021). DAH compromises respiratory function in more than 90% of cases, requiring aggressive management in the intensive care unit (ICU). This article presents the case of a 44-year-old female patient who debuted with lung-kidney syndrome as the initial manifestation of MPA, with the diagnosis confirmed through clinical, laboratory, and biopsy findings. Successful induction treatment was established with methylprednisolone pulses, plasmapheresis, and rituximab.

Keywords: ANCA-associated vasculitides, microscopic polyangiitis, diffuse alveolar hemorrhage, lung-kidney syndrome

*Artículo recibido 28 febrero 2026
Aceptado para publicación: 28 marzo 2026*

INTRODUCCIÓN



Las vasculitis comprenden un grupo heterogéneo de enfermedades caracterizadas por la inflamación y necrosis de los vasos sanguíneos. Consideradas enfermedades raras, su incidencia a nivel mundial varía entre 10 y 20 casos por millón de habitantes, con una mortalidad históricamente cercana al 80% sin tratamiento (Hellmich et al., 2024). En la actualidad se mantiene la clasificación según el consenso de Chapel Hill de 2012, que divide las vasculitis en enfermedades de grandes, medianos y pequeños vasos. Las vasculitis de pequeños vasos asociadas a ANCA (VAA) comprenden: granulomatosis con poliangeítis (GPA), poliangeítis microscópica (MPA) y granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (EGPA) (Grayson et al., 2022).

La poliangeítis microscópica (MPA) es una vasculitis sistémica necrotizante de pequeños vasos, de inicio subagudo, precedida de una fase prodrómica insidiosa caracterizada por pérdida de peso, fatiga, fiebre, artralgias, mialgias o hemoptisis, que pueden persistir semanas o meses antes de que aparezcan las complicaciones agudas (Suppiah et al., 2022). La mayoría de los pacientes desarrollan falla renal de tipo rápidamente progresivo; sin embargo, en el momento de la presentación, la glomerulonefritis evidente solo estaba presente en el 18% de los casos (Chung et al., 2021). Las manifestaciones pulmonares son similares a las del resto de las vasculitis de pequeños vasos, siendo la hemorragia alveolar difusa (HAD) el principal determinante de morbilidad y mortalidad.

La hemorragia alveolar difusa es una condición grave que compromete de manera aguda la función respiratoria y que requiere un diagnóstico rápido y un tratamiento agresivo en una Unidad de Cuidados Intensivos (UCI), con alta morbimortalidad (Murray et al., 2025). El compromiso cutáneo se observa en aproximadamente el 30 al 50% de los pacientes con MPA, siendo la púrpura palpable en extremidades inferiores la lesión más frecuente, que puede acompañarse de necrosis focal y ulceración; la biopsia revela vasculitis leucocitoclástica (Alberici et al., 2025).

En cuanto al diagnóstico, los criterios de clasificación ACR/EULAR 2022 para MPA requieren la demostración de vasculitis necrotizante pauciinmune en biopsia, positividad de p-ANCA o anticuerpos anti-MPO, y hallazgos clínicos compatibles (Suppiah et al., 2022). Los anticuerpos más frecuentes en MPA son los anti-MPO (ANCA-P), mientras que los anti-PR3 (ANCA-C) son predominantes en GPA (Robson et al., 2022).



Con respecto al tratamiento, en los casos que ponen en peligro la vida o los órganos, se recomienda un régimen de inducción con glucocorticoides en combinación con rituximab o ciclofosfamida, según las guías ACR/VF 2021 y las recomendaciones EULAR 2022 (Hellmich et al., 2024). El uso de plasmaféresis en la HAD grave ha sido evaluado en grandes ensayos clínicos; si bien las evidencias disponibles no muestran beneficio consistente sobre los desenlaces renales, persiste el debate en presencia de hemorragia alveolar amenazante para la vida (Bitton et al., 2024). El avacopan, un inhibidor del receptor de C5a, demostró en el ensayo ADVOCATE no inferioridad frente a la prednisona estándar, con menores efectos adversos asociados a los corticoides (Tesar et al., 2024).

El presente reporte describe el caso de una paciente con síndrome pulmón-riñón como manifestación inicial de MPA, con el objetivo de contribuir al reconocimiento temprano de esta entidad y de destacar la importancia de un abordaje diagnóstico y terapéutico oportuno.

Caso Clínico

Descripción del caso

Se presenta el caso de una paciente de sexo femenino de 44 años de edad, procedente de Guayaquil, provincia del Guayas, Ecuador, de instrucción secundaria, con ocupación de ama de casa. Como antecedentes ginecológico-obstétricos: gestas 5, aborto 1, parto 3, cesárea 1 (hace 14 años). Sin antecedentes personales patológicos de relevancia. Esquema de vacunación: 3 dosis de vacuna Pfizer-BioNTech contra SARS-CoV-2, con última dosis en febrero de 2022.

La paciente acude al Hospital Luis Vernaza con un cuadro clínico de aproximadamente 15 días de evolución, que se inicia con astenia, mialgias, alza térmica no cuantificada, hiporexia y pérdida de peso de aproximadamente 10 libras en ese lapso. Fue evaluada ambulatoriamente por médico particular, quien orientó el cuadro como probable infección por SARS-CoV-2, prescribiéndose amoxicilina-ácido clavulánico y azitromicina sin mejoría. Setenta y dos horas previas al ingreso hospitalario, el cuadro progresa con tos seca no productiva de carácter irritativo, hemoptisis en escasa cantidad (estrías sanguinolentas), disnea de medianos esfuerzos, taquipnea e inyección conjuntival bilateral (Figura 1). Fue valorada por médico intensivista particular quien planteó tromboembolismo pulmonar como diagnóstico presuntivo, siendo dirigida a urgencias de nuestro hospital.



Exploración física

A la exploración física se evidenció inyección conjuntival bilateral (Figura 1). A nivel cardiopulmonar: campos pulmonares hipoventilados en base y lóbulo medio derecho, con estertores crepitantes bibasales leves. El resto de la exploración fue sin hallazgos significativos al ingreso.

Figura 1: Fotografía que muestra inyección conjuntival



Evolución intrahospitalaria

Durante la estancia hospitalaria, la paciente presentó aumento progresivo de la hemoptisis acompañado de distrés respiratorio severo, por lo cual requirió ventilación mecánica invasiva e ingreso a terapia intensiva. Seis días después del ingreso, desarrolló lesiones purpúricas palpables en miembros superiores e inferiores (Figuras 2 y 3).

Figura 2: Fotografía que muestra purpura palpable en extremidades superiores e inferiores



Figura 3: Fotografía que muestra purpura más lesión ulcerada.



Exámenes complementarios

La biometría hemática al ingreso mostró leucocitosis con neutrofilia y anemia normocítica normocrómica, con tiempos de coagulación dentro de rangos normales, criterios negativos para hemólisis, reactantes de fase aguda elevados. La gasometría arterial reportó alcalosis respiratoria compensada con FiO_2 del 36% y $PaFi$ de 375 mmHg. La bioquímica sanguínea fue normal con función renal conservada. El dímero D se encontró levemente elevado; troponinas y fibrinógeno dentro de rangos normales (Tablas 1 y 2). El examen de orina evidenció proteinuria y hematuria microscópica.

Tabla 1. Biometría hemática al ingreso

Parámetro	Resultado	Valor de referencia
Leucocitos	15.91 $\times 10^3/\mu l$	4.4–10.0 $\times 10^3/\mu l$
Neutrófilos	12.84 $\times 10^3/\mu l$	2.0–8.0 $\times 10^3/\mu l$
Linfocitos	1.98 $\times 10^3/\mu l$	1.0–4.4 $\times 10^3/\mu l$
Monocitos	0.85 $\times 10^3/\mu l$	0.08–0.88 $\times 10^3/\mu l$
Eosinófilos	0.09 $\times 10^3/\mu l$	0.08–0.44 $\times 10^3/\mu l$
Hemoglobina	8.0 g/dl	12.6–16.4 g/dl
Hematócrito	26.1%	38–48%
VCM	80 fl	76–96 fl
HCM	30 pg	28–33 pg
Plaquetas	445 $\times 10^3/\mu l$	150–450 $\times 10^3/\mu l$

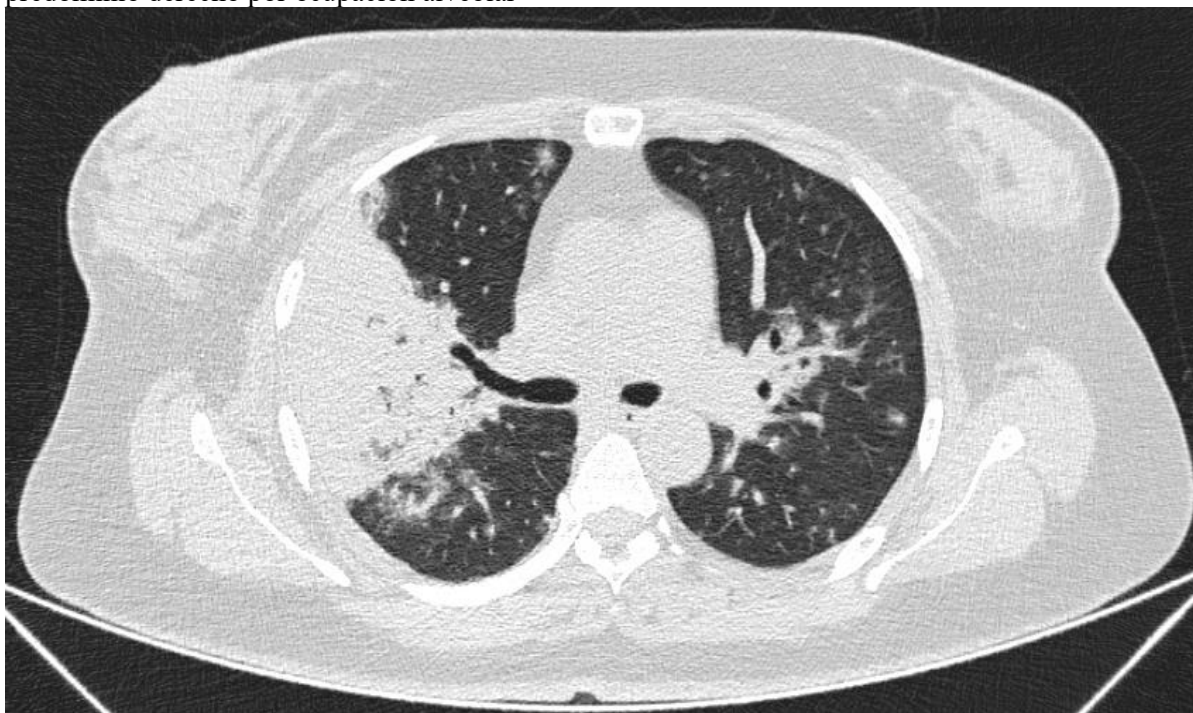
Tabla 2. Reactantes de fase aguda y bioquímica sanguínea

Parámetro	Resultado	Valor de referencia
PCR	189.54 mg/l	0–5.0 mg/l
PCT	0.48 ng/ml	< 0.5 ng/ml
VSG	120 mm/h	1–25 mm/h
Glucosa	100 mg/dl	70–100 mg/dl
Sodio	140 mEq/L	133–145 mEq/L
Potasio	3.9 mEq/L	3.5–5.4 mEq/L
Cloro	101 mEq/L	95–105 mEq/L
TGP (ALT)	67 U/l	0–33 U/l
TGO (AST)	28 U/l	0–32 U/l

Estudios de imagen

La tomografía de tórax con contraste evidenció infiltrado alveolar en parche de distribución difusa en lóbulos superiores, con patrón condensativo en el segmento lateral del lóbulo medio derecho (LMD), en el segmento posterior del lóbulo inferior derecho (LID) y en los segmentos posterior y lateral del lóbulo inferior izquierdo (LII), con una extensión aproximada del 60% del parénquima pulmonar (Figura 4). Estos hallazgos son compatibles con hemorragia alveolar difusa.

Figura 4. Tomografía de Tórax de alta resolución que muestra opacidades heterogéneas bilaterales de predominio derecho por ocupación alveolar





Estudios de extensión

El perfil de infecciones respiratorias resultó negativo: PCR para influenza A (H1N1), influenza B y SARS-CoV-2. Se realizó lavado broncoalveolar (BAL) con 60 cc de solución fisiológica en lóbulo superior derecho, rescatando el 80% de la muestra como secreciones sanguinolentas; el estudio citológico demostró 20% de macrófagos cargados de hemosiderina, confirmando hemorragia alveolar difusa. Ante la sospecha de enfermedad autoinmune como causa de la HAD, se ampliaron los estudios inmunológicos (Tablas 3, 4 y 5).

Tabla 3. Estudios inmunológicos — complemento e inmunoglobulinas

Parámetro	Resultado	Valor de referencia
C3	102.0 mg/dl	90.0–180.0 mg/dl
C4	14.9 mg/dl	16.0–47.0 mg/dl
ANA	50.0 U/ml	< 55 U/ml
Anti-DNA	4.5 U/ml	0.0–40.0 U/ml
ANA Western Blot	Negativo	—
Anticoagulante lúpico	1.5 UI/mL	0.8–1.3 UI/mL
Ac. anticardiolipina IgM	Negativo	—
IgA	168.80 mg/dl	70.0–400.0 mg/dl
IgG	1140 mg/dl	800–1800 mg/dl
IgM	54.80 mg/dl	40.0–230.0 mg/dl
Factor reumatoide	36.50 UI/mL	0.0–14.0 UI/mL

Tabla 4. Estudios de ANCA (22/08/22)

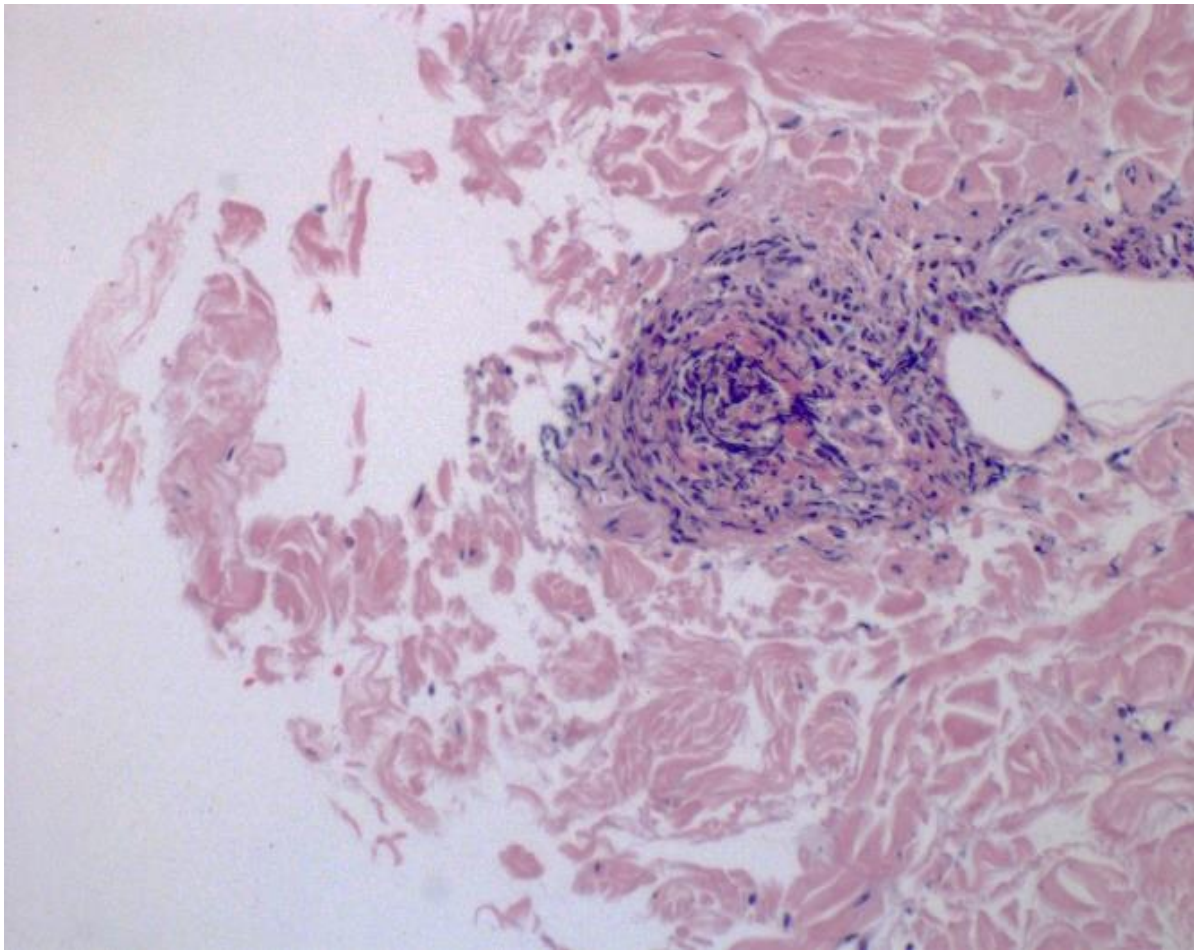
Parámetro	Resultado	Valor de referencia
Anti-PR3 (ANCA-C)	139.97	Positivo fuerte: > 30
ANCA P/C (IFI)	1:160	Positivo: ≥ 1:20
ANCA-C (cuantitativo)	0.48 U/ml	0.0–5.61 UI/ml

Tabla 5. Anticuerpos adicionales

Parámetro	Resultado	Valor de referencia
Anti β2-Glucoproteína 1 IgA	Negativo	—
Anti β2-Glucoproteína 1 IgG	Negativo	—
Anti β2-Glucoproteína 1 IgM	Negativo	—
Anti-membrana basal glomerular	Negativo	—
Crioglobulinas	Negativo	—

Se realizó biopsia de piel de las lesiones purpúricas de la extremidad inferior, cuyo resultado histopatológico concluyó en vasculitis leucocitoclástica de pequeños y medianos vasos (Figura 5).

Figura 5.



Tinción hematoxilina-eosina. En dermis se evidencia infiltrado inflamatorio afectando a la pared vascular con presencia de edema endotelial, infiltrado inflamatorio con predominio de polimorfonucleares neutrófilos, leucocitoclasia (degranulación y fragmentación de los polimorfonucleares dando lugar al polvo nuclear) hemorragia y trombosis

Diagnóstico

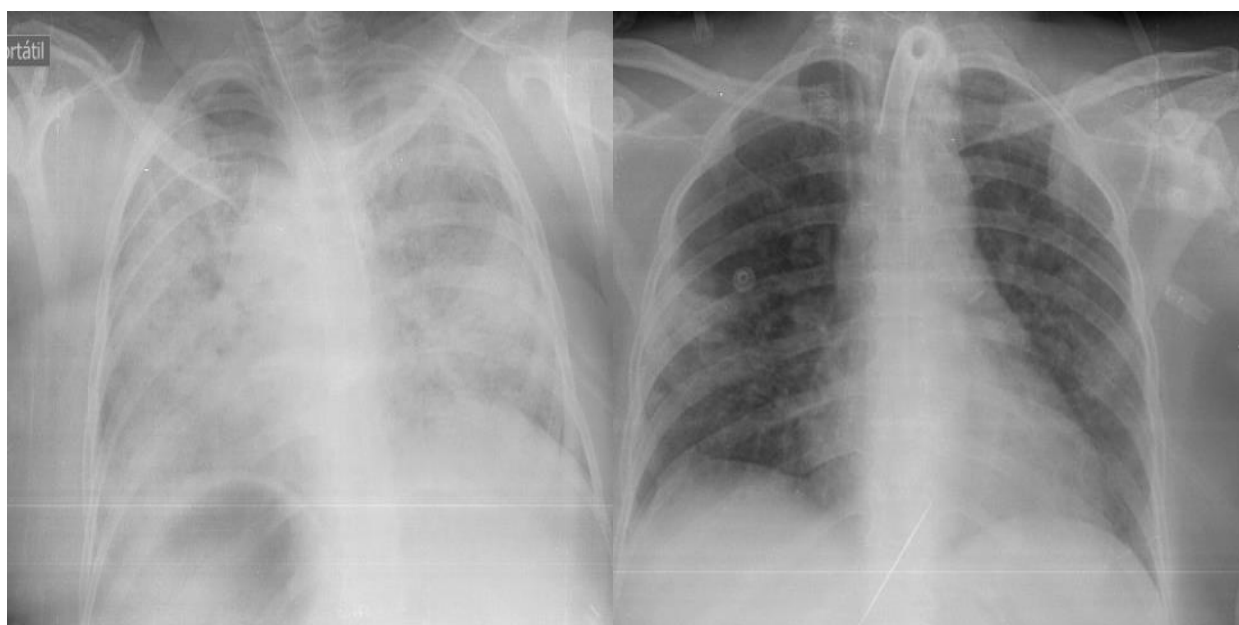
Con los hallazgos clínicos (hemorragia alveolar difusa, lesiones purpúricas, inyección conjuntival), de laboratorio (ANCA-C positivo fuerte: anti-PR3 139.97, título 1:160; C4 ligeramente disminuido; Factor reumatoide elevado; hematuria y proteinuria) e histopatológicos (vasculitis leucocitoclástica de pequeños y medianos vasos), y aplicando los criterios de clasificación ACR/EULAR 2022 para MPA (Suppiah et al., 2022), se estableció el diagnóstico definitivo de: Vasculitis asociada a ANCA-C (+), Poliangeítis Microscópica (MPA) con síndrome pulmón-riñón (Sharma et al., 2024).

Tratamiento y evolución

Se inició tratamiento de inducción según guías ACR/VF 2021 y EULAR 2022 (Hellmich et al., 2024). Se administraron pulsos de metilprednisolona 1 g/día por 5 días consecutivos, con posterior reducción progresiva a metilprednisolona 62.5 mg/día vía oral. Concomitantemente se realizó recambio plasmático (plasmaféresis), completando 4 sesiones. Dado el compromiso vital por HAD con necesidad de ventilación mecánica, el uso de plasmaféresis se fundamentó en la gravedad del cuadro hemorrágico, en concordancia con la práctica clínica de centros de referencia que la consideran en el subgrupo de hemorragia alveolar amenazante para la vida (Satuti et al., 2024; Sada et al., 2023). Se administró rituximab como terapia de inducción en dosis de 600 mg, con premedicación adecuada, completando 4 ciclos sin complicaciones (Smith et al., 2024).

Se obtuvo notable mejoría clínica: disminución significativa de la hemorragia alveolar, evidenciada radiológicamente (Figura 6), y destete exitoso del ventilador mecánico. Al momento del alta de UCI, la paciente se encontraba con soporte de oxígeno por cánula nasal simple, en condición estable, con seguimiento programado por reumatología.

Figura 6:



Izquierda. RX de Tórax de ingreso con opacidades heterogéneas bilaterales de predominio derecho por ocupación alveolar.

Derecha. RX de Tórax posterior al tratamiento.

DISCUSIÓN

La vasculitis asociada a ANCA, dentro de la que se incluye la poliangeítis microscópica, sigue siendo un desafío diagnóstico por su presentación clínica insidiosa y heterogénea. La incidencia de MPA se estima entre 2 y 10 casos por millón de habitantes/año, con una relación hombre-mujer aproximadamente 1:1 y una edad de presentación típica entre los 50 y 70 años (Puéchal., 2025; Konda et al., 2025). El caso presentado es llamativo por la edad relativamente joven (44 años) de la paciente y por la forma de presentación catastrófica con síndrome pulmón-riñón.

En la actualidad se mantiene la clasificación de Chapel Hill de 2012, en la que las VAA representan el subgrupo de vasculitis pauciinmunes de pequeños vasos (Casal et al., 2025; Rathmann & Mohammad, 2024). La aparición progresiva de manifestaciones clínicas puede orientar la clasificación: la GPA suele presentar afectación de vías respiratorias superiores con epistaxis, rinorrea mucopurulenta, costras nasales, sinusitis e incluso destrucción del tejido nasal; en tanto que la MPA se caracteriza principalmente por afectación renal y pulmonar sin inflamación granulomatosa. La EGPA incluye, además, antecedente de asma y eosinofilia (Pyo et al., 2023; Trivioli et al., 2022).

El diagnóstico de nuestro caso se orientó inicialmente por el hallazgo de hemorragia alveolar difusa con macrófagos cargados de hemosiderina en el BAL, aunado a la presencia de vasculitis leucocitoclástica en la biopsia de piel, hematuria microscópica con proteinuria y la positividad de ANCA-C (anti-PR3) en título elevado (1:160, con anti-PR3 de 139.97). Si bien la positividad anti-PR3 es más característica de la GPA, puede encontrarse también en la MPA (Suppiah et al., 2022). La negatividad de anticuerpos anti-membrana basal glomerular permitió descartar síndrome de Goodpasture, y la negatividad de ANA, anti-ADN y anti-β2-glicoproteína 1 orientó en contra de lupus eritematoso sistémico u otras causas de síndrome pulmón-riñón (Mendes et al., 2024).

Con respecto al tratamiento, las guías ACR/VF 2021 y las recomendaciones EULAR 2022 recomiendan claramente un régimen de inducción con glucocorticoides en combinación con rituximab o ciclofosfamida para los casos que comprometen órganos o la vida (Hellmich et al., 2024). La evidencia acumulada respalda la no inferioridad del rituximab frente a la ciclofosfamida para la inducción de remisión, con resultados consistentes en GPA y MPA, siendo de elección en enfermedad recidivante



(Delestre et al., 2024). Los estudios MAINRITSAN3 y RITAZAREM han establecido esquemas optimizados para el mantenimiento de remisión con rituximab (Guillevin, 2025).

El avacopan (CCX168), inhibidor del receptor de C5a de complemento, fue aprobado tras los resultados del estudio ADVOCATE (Harigai & Takada, 2022), demostrando no inferioridad frente a la prednisona estándar como complemento a la inducción con rituximab o ciclofosfamida, con un perfil de seguridad superior en cuanto a los efectos adversos de los corticoides. Aunque no se utilizó en el presente caso, representa una herramienta terapéutica emergente y validada.

El uso de plasmaféresis en el contexto de la HAD por MPA sigue siendo motivo de debate. Los metaanálisis y revisiones sistemáticas recientes señalan que la evidencia disponible no demuestra un beneficio consistente sobre los desenlaces renales o la supervivencia en el conjunto de pacientes con VAA, aunque el subgrupo con HAD grave estuvo subrepresentado en los grandes ensayos clínicos (Hellmich et al., 2024). En el presente caso, dado el compromiso respiratorio grave con necesidad de ventilación mecánica, se tomó la decisión clínica de incluir plasmaféresis como parte del manejo multidisciplinario, con respuesta favorable, lo que respalda su consideración individualizada en los casos más severos.

Este caso resalta la importancia del reconocimiento temprano del síndrome pulmón-riñón en pacientes con sospecha de vasculitis ANCA, la necesidad de un abordaje diagnóstico sistemático (incluyendo BAL, biopsia tisular y serología inmunológica completa), y la instauración precoz de tratamiento inmunosupresor intensivo para mejorar el pronóstico vital y funcional.

CONCLUSIONES

La poliangeítis microscópica es una entidad poco frecuente cuya presentación como síndrome pulmón-riñón, con hemorragia alveolar difusa y falla renal aguda, constituye una emergencia médica de alta morbimortalidad. El diagnóstico precoz, apoyado en la clínica, la serología ANCA, los estudios de imagen, la broncoscopia con BAL y la biopsia tisular, es fundamental para instaurar el tratamiento inmunosupresor oportuno.

El caso presentado demuestra la eficacia del tratamiento de inducción combinado con pulsos de metilprednisolona, plasmaféresis y rituximab en un caso grave de MPA con HAD y ventilación mecánica.



La actualización periódica de los clínicos sobre los criterios diagnósticos ACR/EULAR 2022 y las guías de manejo disponibles es crucial para optimizar los desenlaces en esta población. Se requieren más estudios prospectivos para definir el papel de la plasmaféresis en pacientes con HAD grave y para consolidar el rol del avacopan en el manejo de la MPA.

Conflictos de interés: Los autores no declaran conflictos de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Alberici, F., Flossmann, O., Lamprecht, P., Loudon, K. W., Padoan, R., Popov, T., Salvarani, C., & Mohammad, A. J. (2025). Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: insights into relapse risk and future management directions. *Frontiers in Immunology*, *16*(1655326), 1655326. <https://doi.org/10.3389/fimmu.2025.1655326>
- Bitton, N., Alley, E., Gonter, A., Chang, L., & Namjouyan, K. (2025). Plasmapheresis saves the day: A therapeutic approach in severe diffuse alveolar hemorrhage associated with granulomatosis with polyangiitis. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, *211*(Supplement_1), A5750–A5750. <https://doi.org/10.1164/ajrccm.2025.211.abstracts.a5750>
- Casal Moura, M., Merkel, P. A., Jayne, D., Cid, M. C., Basu, N., Hellmich, B., Terrier, B., Rutgers, A., Gordon, J., Verhoeven, P., Kullman, J., Langford, C. A., Bajema, I. M., Geetha, D., Fervenza, F. C., Kitching, A. R., Stone, J. H., Specks, U., & Kronbichler, A. (2025). Challenges in the diagnosis, classification and prognosis of ANCA-associated vasculitis. *Nature Reviews. Rheumatology*, *21*(12), 719–736. <https://doi.org/10.1038/s41584-025-01306-w>
- Chung, S. A., Langford, C. A., Maz, M., Abril, A., Gorelik, M., Guyatt, G., Archer, A. M., Conn, D. L., Full, K. A., Grayson, P. C., Ibarra, M. F., Imundo, L. F., Kim, S., Merkel, P. A., Rhee, R. L., Seo, P., Stone, J. H., Sule, S., Sundel, R. P., ... 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. <https://doi.org/10.1002/art.41773>
- Delestre, F., Charles, P., Karras, A., Pagnoux, C., Néel, A., Cohen, P., Aumaitre, O., Faguer, S., Gobert, P., Maurier, F., Samson, M., Godmer, P., Bonnotte, B., Cottin, V., Hanrotel-Saliou, C., Le



- Gallou, T., Carron, P.-L., Desmurs-Clavel, H., Direz, G., ... French Vasculitis Study Group (FVSG). (2024). Rituximab as maintenance therapy for ANCA-associated vasculitides: pooled analysis and long-term outcome of 277 patients included in the MAINRITSAN trials. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 83(2), 233–241. <https://doi.org/10.1136/ard-2023-224623>
- Grayson, P. C., Ponte, C., Suppiah, R., Robson, J. C., Craven, A., Judge, A., Khalid, S., Hutchings, A., Luqmani, R. A., Watts, R. A., Merkel, P. A., & DCVAS Study Group. (2022). 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology Classification Criteria for Eosinophilic Granulomatosis with polyangiitis. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 81(3), 309–314. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2021-221794>
- Guillevin, L. (2025). How to prescribe rituximab wisely for antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitides. *Clinical and Experimental Rheumatology*, 43(4), 575–578. <https://doi.org/10.55563/clinexprheumatol/b1ec25>
- Harigai, M., & Takada, H. (2022). Avacopan, a selective C5a receptor antagonist, for anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Modern Rheumatology*, 32(3), 475–483. <https://doi.org/10.1093/mr/roab104>
- Hellmich, B., Sanchez-Alamo, B., Schirmer, J. H., Berti, A., Blockmans, D., Cid, M. C., Holle, J. U., Hollinger, N., Karadag, O., Kronbichler, A., Little, M. A., Luqmani, R. A., Mahr, A., Merkel, P. A., Mohammad, A. J., Monti, S., Mukhtyar, C. B., Musial, J., Price-Kuehne, F., ... Jayne, D. (2024). EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 83(1), 30–47. <https://doi.org/10.1136/ard-2022-223764>
- Konda, R., Rajasekaran, A., & Rizk, D. V. (2024). Antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Current Opinion in Nephrology and Hypertension*, 33(5), 503–511. <https://doi.org/10.1097/MNH.0000000000001004>
- Mendes, R. de S., Silva, P. L., Robba, C., Battaglini, D., Lopes-Pacheco, M., Caruso-Neves, C., & Rocco, P. R. M. (2024). Advancements in understanding the mechanisms of lung-kidney crosstalk. *Intensive Care Medicine Experimental*, 12(1), 81. <https://doi.org/10.1186/s40635-024-00672-1>



- Murray, J., O'Brien, S., & Mitchell, P. D. (2025). Diffuse alveolar hemorrhage. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*. <https://doi.org/10.1055/a-2725-7274>
- Puéchal, X. (2025). Update on targeted treatments for ANCA-associated vasculitis. *Joint, Bone, Spine: Revue Du Rhumatisme*, 92(1), 105768. <https://doi.org/10.1016/j.jbspin.2024.105768>
- Pyo, J. Y., Lee, L. E., Park, Y.-B., & Lee, S.-W. (2023). Comparison of the 2022 ACR/EULAR classification criteria for antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis with previous criteria. *Yonsei Medical Journal*, 64(1), 11–17. <https://doi.org/10.3349/ymj.2022.0435>
- Rathmann, J., & Mohammad, A. J. (2024). Classification criteria for ANCA associated vasculitis - ready for prime time? *Current Rheumatology Reports*, 26(9), 332–342. <https://doi.org/10.1007/s11926-024-01154-9>
- Robson, J. C., Grayson, P. C., Ponte, C., Suppiah, R., Craven, A., Judge, A., Khalid, S., Hutchings, A., Watts, R. A., Merkel, P. A., Luqmani, R. A., & DCVAS Investigators. (2022). 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for granulomatosis with polyangiitis. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 81(3), 315–320. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2021-221795>
- Sada, K.-E., Kaname, S., Higuchi, T., Furuta, S., Nagasaka, K., Nanki, T., Tsuboi, N., Amano, K., Dobashi, H., Hiromura, K., Bando, M., Wada, T., Arimura, Y., Makino, H., & Harigai, M. (2023). Validation of new ACR/EULAR 2022 classification criteria for anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Modern Rheumatology*, 34(1), 144–150. <https://doi.org/10.1093/mr/road017>
- Sattui, S. E., Jiang, B., Fu, X., Cook, C., Srivatsan, S., Williams, Z. K., Katz, G., Zhang, Y., & Wallace, Z. S. (2024). The effects of age and frailty on the risks of end-stage renal disease, death, and severe infection in older adults with antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a retrospective cohort study. *The Lancet Rheumatology*, 6(11), e771–e779. [https://doi.org/10.1016/S2665-9913\(24\)00193-0](https://doi.org/10.1016/S2665-9913(24)00193-0)
- Sharma, P., Zonozi, R., & Geetha, D. (2024). ANCA-associated vasculitis. *Advances in Kidney Disease and Health*, 31(3), 194–205. <https://doi.org/10.1053/j.akdh.2024.04.005>



- Smith, R. M., Jones, R. B., Specks, U., Bond, S., Nodale, M., Al-Jayyousi, R., Andrews, J., Bruchfeld, A., Camilleri, B., Carette, S., Cheung, C. K., Derebail, V., Doulton, T., Ferraro, A., Forbess, L., Fujimoto, S., Furuta, S., Gewurz-Singer, O., Harper, L., ... RITAZAREM co-investigators. (2023). Rituximab versus azathioprine for maintenance of remission for patients with ANCA-associated vasculitis and relapsing disease: an international randomised controlled trial. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 82(7), 937–944. <https://doi.org/10.1136/ard-2022-223559>
- Suppiah, R., Robson, J. C., Grayson, P. C., Ponte, C., Craven, A., Khalid, S., Judge, A., Hutchings, A., Merkel, P. A., Luqmani, R. A., Watts, R. A., & DCVAS INVESTIGATORS. (2022). 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for microscopic polyangiitis. *Annals of the Rheumatic Diseases*, 81(3), 321–326. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2021-221796>
- Tesar, V., Hartinger, J. M., & Hruskova, Z. (2024). Avacopan as an add-on therapy for ANCA-associated vasculitis: a pharmacological overview. *Expert Review of Clinical Pharmacology*, 17(12), 1099–1113. <https://doi.org/10.1080/17512433.2024.2432500>
- Trivioli, G., Marquez, A., Martorana, D., Tesi, M., Kronbichler, A., Lyons, P. A., & Vaglio, A. (2022). Genetics of ANCA-associated vasculitis: role in pathogenesis, classification and management. *Nature Reviews. Rheumatology*, 18(10), 559–574. <https://doi.org/10.1038/s41584-022-00819-y>

