

Neuropatía vasculítica simulando síndrome de Guillain-Barré: manifestación inicial de una Poliangeítis Microscópica

Vasculitic neuropathy mimicking Guillain-Barré syndrome: initial manifestation of Microscopic Polyangiitis

Neuropatia vasculítica mimetizando a síndrome de Guillain-Barré: manifestação inicial da poliangeíte microscópica

ARTÍCULO ORIGINAL



Escanea en tu dispositivo móvil
o revisa este artículo en:

<https://doi.org/10.33996/revistavive.v8i24.451>

Gabriel Aníbal Hugo Merino 

discusgab85@gmail.com

Gabriela Alejandra Díaz Terán 

gabydi199219@gmail.com

Darwin Giancarlo Tobar Vallejo 

tobargiancarlo@gmail.com

José Enrique Bombón Chico 

jose53enrique@gmail.com

Edison Iván Martínez Anancolla 

em1982@gmail.com

Liseth Paola Uruchima Romero 

liseth.uruchima.r@gmail.com

**Hospital José Carrasco Arteaga del Instituto Ecuatoriano de Seguridad Social.
Cuenca, Ecuador**

Artículo recibido 2 de julio 2025 / Aceptado 25 de agosto 2025 / Publicado 2 de septiembre 2025

RESUMEN

La poliangeítis microscópica puede manifestarse con una heterogeneidad clínica tan amplia que su identificación temprana exige una lectura integradora y crítica de los primeros síntomas. Presentamos el caso de un hombre de 68 años cuya enfermedad inició de manera inusual: debilidad ascendente, dolor neuropático e hipoestesia progresiva, un cuadro que imitaba un síndrome de Guillain-Barré y orientó inicialmente el abordaje hacia una neuropatía desmielinizante. No obstante, junto a ese aparente origen neurológico emergieron indicadores sutiles pero decisivos: fiebre intermitente, malestar general, hematuria, proteinuria, hipoalbuminemia e intensa respuesta inflamatoria que revelaban un proceso sistémico no atribuible a una enfermedad neurológica aislada. La tomografía de tórax evidenció micronódulos subpleurales y bronquiectasias, mientras que la serología mostró anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo en baja titulación con anti-MPO discretamente elevado, un perfil serológico modesto, pero clínicamente relevante en presencia de daño renal. La biopsia renal resolvió el dilema diagnóstico al demostrar una glomerulonefritis necrotizante paucimmune, confirmando poliangeítis microscópica como la causa unificadora del cuadro multisistémico. El tratamiento temprano con metilprednisolona y ciclofosfamida permitió la recuperación progresiva de la fuerza muscular, la reducción del dolor neuropático y la estabilización de la función renal, subrayando que el tiempo es un determinante crítico en estas vasculitis. Este caso demuestra cómo la poliangeítis microscópica puede presentarse enmascarada como un trastorno neurológico primario y destaca la necesidad de integrar datos clínicos, serológicos, radiológicos e histopatológicos para reconstruir coherentemente el diagnóstico y evitar retrasos potencialmente irreversibles.

Palabras clave: Poliangeítis Microscópica; Síndrome de Guillain-Barré; Vasculitis Asociada a Anticuerpos Citoplasmáticos Antineutrófilos

ABSTRACT

Microscopic polyangiitis can manifest with such broad clinical heterogeneity that its early identification requires an integrative and critical interpretation of the initial symptoms. We present the case of a 68-year-old man whose illness began in an unusual manner: ascending weakness, neuropathic pain, and progressive hypoesthesia, a presentation that mimicked Guillain-Barré syndrome and initially led investigators to consider a demyelinating neuropathy. However, alongside this apparent neurological origin, subtle but decisive indicators emerged: intermittent fever, malaise, hematuria, proteinuria, hypoalbuminemia, and an intense inflammatory response, revealing a systemic process not attributable to an isolated neurological disease. Chest CT showed subpleural micronodules and bronchiectasis, while serology revealed low-titer antineutrophil cytoplasmic antibodies with a slightly elevated anti-MPO level—a modest serological profile, but clinically relevant in the presence of renal damage. The renal biopsy resolved the diagnostic dilemma by demonstrating pauci-immune necrotizing glomerulonephritis, confirming microscopic polyangiitis as the unifying cause of the multisystemic presentation. Early treatment with methylprednisolone and cyclophosphamide allowed for the progressive recovery of muscle strength, reduction of neuropathic pain, and stabilization of renal function, underscoring that time is a critical determinant in these vasculitides. This case demonstrates how microscopic polyangiitis can present masked as a primary neurological disorder and highlights the need to integrate clinical, serological, radiological, and histopathological data to coherently reconstruct the diagnosis and avoid potentially irreversible delays.

Key words: Microscopic Polyangiitis; Guillain-Barré Syndrome; Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis

RESUMO

A poliangeíte microscópica pode se manifestar com uma heterogeneidade clínica tão ampla que sua identificação precoce requer uma interpretação integrativa e crítica dos sintomas iniciais. Apresentamos o caso de um homem de 68 anos cuja doença começou de maneira incomum: fraqueza ascendente, dor neuropática e hipoestesia progressiva, uma apresentação que mimetizava a síndrome de Guillain-Barré e que inicialmente levou os investigadores a considerarem uma neuropatia desmielinizante. No entanto, juntamente com essa aparente origem neurológica, surgiram indicadores sutis, porém decisivos: febre intermitente, mal-estar, hematúria, proteinúria, hipoalbuminemia e uma intensa resposta inflamatória, revelando um processo sistêmico não atribuível a uma doença neurológica isolada. A tomografia computadorizada de tórax mostrou micronódulos subpleurais e bronquiectasia, enquanto a sorologia revelou baixos títulos de anticorpos anticitoplasma de neutrófilos com um nível de anti-MPO ligeiramente elevado — um perfil sorológico modesto, mas clinicamente relevante na presença de lesão renal. A biópsia renal resolveu o dilema diagnóstico ao demonstrar glomerulonefrite necrosante pauci-imune, confirmando a poliangeíte microscópica como a causa unificadora da apresentação multisistêmica. O tratamento precoce com metilprednisolona e ciclofosfamida permitiu a recuperação progressiva da força muscular, a redução da dor neuropática e a estabilização da função renal, ressaltando que o tempo é um determinante crítico nessas vasculites. Este caso demonstra como a poliangeíte microscópica pode se apresentar mascarada como uma doença neurológica primária e destaca a necessidade de integrar dados clínicos, sorológicos, radiológicos e histopatológicos para reconstruir o diagnóstico de forma coerente e evitar atrasos potencialmente irreversíveis.

Palavras-chave: Poliangeíte Microscópica; Síndrome de Guillain-Barré; Vasculite Associada a Anticorpos Anticitoplasma de Neutrófilos

INTRODUCCIÓN

La poliangeítis microscópica (PAM) es una vasculitis necrosante de pequeños vasos caracterizada por inflamación pauciinmune y asociación frecuente con anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA), predominantemente contra la mieloperoxidasa (MPO-ANCA) (1–3). Afecta típicamente riñones, pulmones, piel y sistema nervioso periférico, constituyendo una de las principales entidades del espectro de vasculitis asociadas a ANCA (VAA). Su incidencia global se estima entre 10 y 20 casos por millón de habitantes/año, con variaciones regionales y mayor prevalencia de PAM en Europa meridional y Asia (2).

Dentro de las VAA, la neuropatía vasculítica representa una de las manifestaciones más frecuentes, documentada en hasta 30–50% de los pacientes y asociada a daño axonal doloroso, habitualmente asimétrico o en mononeuritis múltiple, resultado de la inflamación y oclusión de las vasa nervorum (3–7). En el contexto específico de la PAM, la neuropatía periférica puede presentarse en 40–50% de los casos y, en un número relevante, preceder a las manifestaciones renales o pulmonares (3,6).

Aunque la neuropatía vasculítica suele manifestarse con un curso subagudo y progresivo, en ocasiones puede debutar de manera aguda

simulando un síndrome de Guillain-Barré (SGB). Esta forma de presentación constituye un desafío diagnóstico, debido a que la debilidad flácida aguda, el dolor neuropático intenso y la electrofisiología compatible con neuropatía axonal pueden ser indistinguibles del SGB en las primeras fases (8–10). Reportes clínicos han descrito cuadros inicialmente manejados como SGB que posteriormente evolucionan hacia un patrón multifocal típico de vasculitis, especialmente cuando coexisten signos cutáneos como púrpura palpable o positividad MPO-ANCA (9–11).

La importancia de presentar un caso clínico con esta forma de debut radica en que el retraso diagnóstico puede conducir a daño neurológico irreversible. Además, resalta que la PAM puede iniciarse con compromiso neurológico aislado, desafiando los esquemas tradicionales centrados en la afectación renal y pulmonar. Documentar estas presentaciones atípicas amplía el espectro fenotípico conocido, promueve un mayor índice de sospecha en cuadros de parálisis flácida aguda y fomenta un abordaje multidisciplinario.

El diagnóstico incluye neuroconducciones con daño axonal multifocal, pruebas serológicas con ANCA y, cuando es necesario, biopsia de nervio o músculo para confirmar vasculitis necrosante (4,12,13). El tratamiento debe iniciarse precozmente con glucocorticoides en altas dosis, asociados a ciclofosfamida o rituximab

para la inducción, y posteriormente azatioprina, metotrexato o rituximab para mantenimiento, siguiendo recomendaciones internacionales (2,14,15).

Complementando lo antes comentado y en correspondencia a las recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo emitidas por la Sociedad Española de Nefrología resalta que el diagnóstico definitivo continúa dependiendo de la biopsia de órgano afectado, siendo la biopsia renal la de mayor rendimiento para confirmar glomerulonefritis necrosante pauciinmune, patrón histopatológico distintivo de estas entidades. La identificación y documentación de presentaciones atípicas, como el debut neuromuscular agudo o la simulación de otras enfermedades sistémicas, resulta fundamental para mejorar el reconocimiento clínico de las vasculitis asociadas a ANCA y evitar retrasos que incrementan el riesgo de daño irreversible (16). A continuación, se describe el caso de un paciente cuya evolución clínica ilustra el desafío diagnóstico y la importancia de mantener un elevado índice de sospecha ante presentaciones neuromusculares agudas dentro del espectro de la poliangeítis microscópica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 68 años, hipertenso, sin antecedentes autoinmunes conocidos, con cuadro de tres semanas de evolución caracterizado por astenia, hiporexia, fiebre intermitente, tenesmo vesical y hematuria, inicialmente manejado como infección urinaria. Los paraclínicos mostraron leucocitosis ($21.2 \times 10^3/\mu\text{L}$) con neutrofilia $>88\%$, hematuria significativa (>100 eritrocitos/campo) y bacteriuria moderada.

Durante la hospitalización, desarrolló debilidad simétrica ascendente de extremidades inferiores, hipoestesia y disminución progresiva de fuerza, motivo por el cual se sospechó inicialmente síndrome de Guillain-Barré. Sin embargo, la presencia de hematuria persistente, proteinuria (30–100 mg/dL), hipoalbuminemia (3.19 g/dL), anemia leve (Hb 10.8–11.6 g/dL), hiponatremia hipoosmolar (131 mmol/L) y reactantes inflamatorios elevados sugirió un proceso sistémico no puramente desmielinizante.

El panel inmunológico reveló ANA positivo patrón nuclear granular fino AC-4 con titulación 1:160, factor reumatoideo 172 UI/mL, ANCA por IFI en titulación 1:40, con anti-DNA negativo, anti MPO: 8.7 UI/mL, anti PR3: 4.2 UI/mL (límite

alto). Los estudios de neuroimagen (TC y RMN cerebral) mostraron únicamente atrofia cortical difusa y microangiopatía crónica, sin infartos ni lesiones estructurales, lo cual descartó un origen central para la debilidad. La TC de tórax reveló micronódulos subpleurales

bilaterales, engrosamiento intersticial, bronquiectasias quísticas en lóbulo superior izquierdo y engrosamiento pleural apical, hallazgos compatibles con afectación pulmonar leve dentro del espectro de vasculitis ANCA Figura 1.

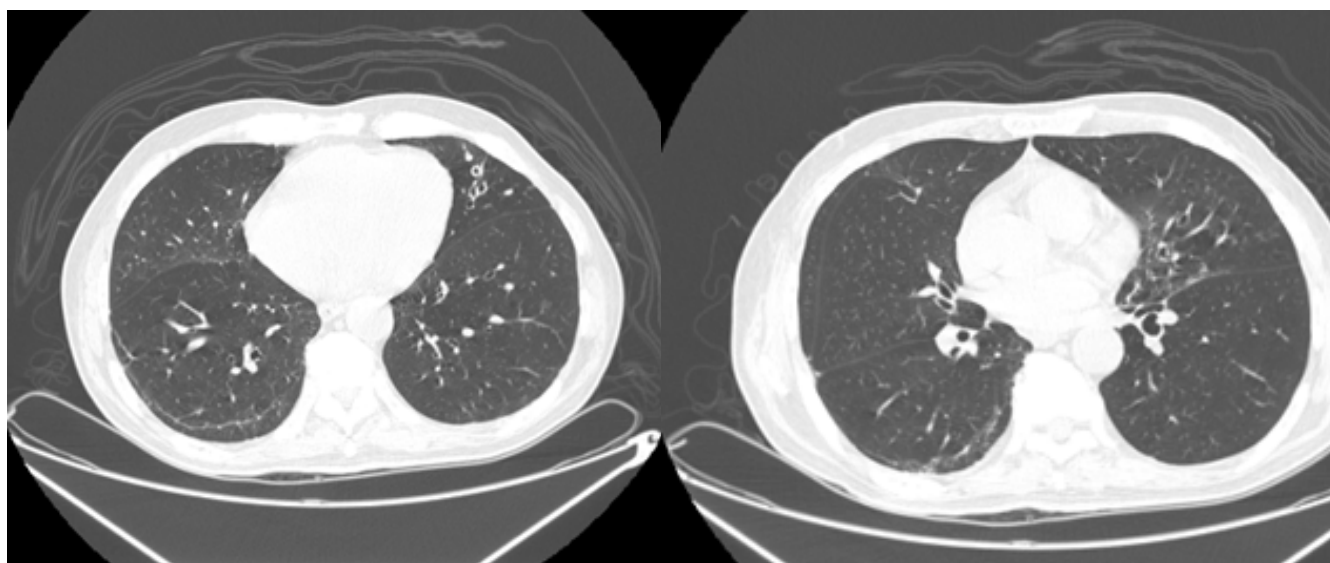


Figura 1. En la tomografía pulmonar se evidencia micronódulos subpleurales bilaterales, algunos de 4 - 6 mm, bronquiectasias quísticas en lóbulo superior izquierdo, engrosamiento intersticial inter e intralobulillar, engrosamiento pleural apical, no se evidencian datos de hemorragia alveolar ni nódulos cavitados típicos de Granulomatosis con poliangeítis (antes Wegener), no obstante, estos hallazgos pueden aparecer en Poliangeítis Microscópica.

Dada la progresión clínica y la presencia de injuria renal, se realizó biopsia renal ecoguiada, evidenciando vasculitis necrosante de pequeños vasos, con necrosis fibrinoide transmural, infiltrado neutrofílico prominente y fibrosis

intersticial del 40%. La inmunofluorescencia mostró patrón pauciinmune (IgG, C3, C1q negativos), confirmando el diagnóstico de poliangeítis microscópica Figura 2 y 3.

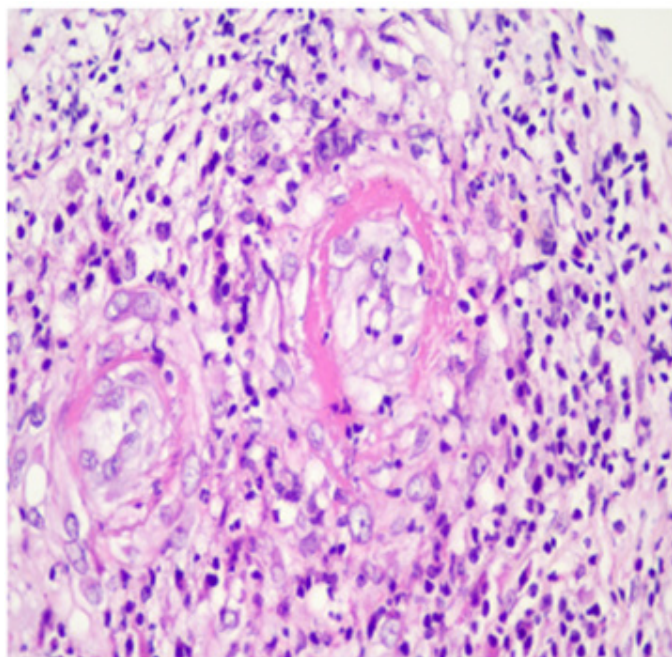


Figura 2. Corte histológico renal que muestra arteriolas preglomerulares con necrosis fibrinoide transmural, evidenciada por material eosinófilo amorfo que reemplaza la pared vascular. Se observa un infiltrado inflamatorio denso de predominio neutrofílico, acompañado de linfocitos dispersos, junto con áreas de desorganización estructural de la pared vascular, hallazgo típico de vasculitis necrosante.

Se administraron pulsos de metilprednisolona (500 mg/día por 3 días), seguidos de ciclofosfamida intravenosa en esquema mensual. El paciente presentó recuperación progresiva de la fuerza, disminución del dolor neuropático y estabilización del perfil renal y metabólico.

La fisiopatología sugiere que la neuropatía periférica correspondía al compromiso vasculítico inflamatorio de vasa nervorum, fenómeno bien descrito en vasculitis ANCA. En la poliangeitis microscópica, la activación de neutrófilos por ANCA-MPO desencadena daño endotelial, necrosis fibrinoide y oclusión microvascular, lo cual puede simular clínicamente una polirradiculopatía aguda.

Esto explica la discordancia entre la debilidad progresiva y la falta de signos clásicos de Guillain-Barré, especialmente en un paciente con CPK discretamente elevada (204 U/L), sugerente de daño muscular o neuropático inflamatorio asociado.

Tras la confirmación diagnóstica, se administraron pulsos de metilprednisolona de 500 mg/día por 3 días y se continuó con ciclofosfamida a dosis de 1 gramo cada mes por seis meses y luego 1 gramo cada 3 meses por 3 años, en este contexto terapéutico el paciente cursa con mejoría clínica progresiva: disminución del dolor lumbar, reducción del edema en extremidades,

recuperación gradual de la fuerza muscular y estabilización de parámetros inflamatorios, evidenciado por descenso progresivo de leucocitos y mejoría del perfil metabólico. La evolución fue consistente con la respuesta típica al manejo inmunosupresor en vasculitis ANCA, con franca tendencia a la reversión del compromiso neuromuscular y estabilización renal.

Este caso destaca la importancia de sospechar vasculitis sistémica cuando un cuadro aparentemente infeccioso se asocia a hematuria, proteinuria, inflamación sistémica severa y compromiso neuromuscular atípico. La biopsia renal constituyó el pilar diagnóstico, diferenciando claramente un Guillain-Barré simulado por neuropatía vasculítica.

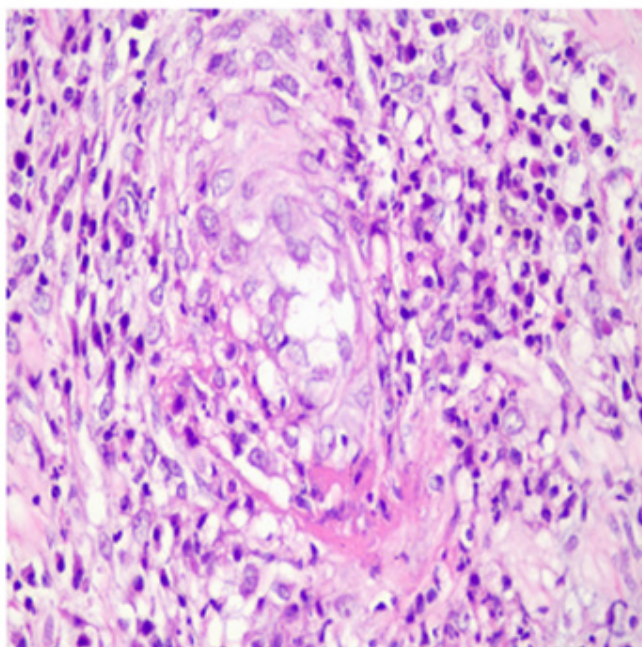


Figura 3. Detalle de un vaso pequeño con engrosamiento fibrinoide marcado y fragmentación nuclear (cariorrexis) de los neutrófilos infiltrantes, consistente con un proceso vasculítico activo. El estroma circundante muestra exudado inflamatorio, edema intersticial y daño tisular secundario, corroborando una vasculitis pauciinmune con actividad intensa, compatible con poliangeítis microscópica.

Discusión

La presentación del caso encaja dentro del amplio espectro clínico de la poliangeítis microscópica (PAM), se trata de una vasculitis necrosante pauciinmune con elevada prevalencia de afectación renal y neurológica (17). El

paciente debutó con síntomas constitucionales inespecíficos como: astenia, fiebre, hiporexia que, suelen anteceder varias semanas al compromiso orgánico mayor en hasta 70% de los casos (18,19). La presencia de hematuria glomerular y proteinuria temprana constituye uno de los

criterios cardinales para sospechar vasculitis asociada a ANCA (VAA) en su forma renal (20-22), en concordancia con la evolución observada.

Desde el punto de vista neurológico, la neuropatía periférica representa una de las manifestaciones extrarrenales más frecuentes, reportada en 23% de los pacientes con VAA atribuida a vasculitis de los vasa nervorum con daño axonal predominante (23). Se considera que esta neuropatía puede ser subaguda o aguda y llegar a simular un síndrome de Guillain-Barré (SGB), especialmente en formas rápidamente progresivas (24). Este comportamiento clínico coincide estrechamente con la presentación del paciente, en quien la debilidad simétrica ascendente inicialmente orientó hacia SGB antes de que los hallazgos renales y sistémicos revelaran el cuadro vasculítico subyacente.

La evaluación serológica del paciente mostró ANCA por IFI positivos en baja titulación, un hallazgo que no excluye poliangeítis microscópica (PAM), dado que hasta el 10–15% de los pacientes pueden debutar con ANCA negativos o títulos discretos, especialmente en fases muy precoces de la enfermedad o en cuadros con presentación predominantemente renal (25-27). En este caso, la presencia de anti-MPO de 8.7 UI/mL, aunque en rango bajo, sostiene la posibilidad de PAM, ya que la clasificación ACR/EULAR 2022 asigna +6 puntos a p-ANCA/MPO para esta entidad, aun cuando los valores no sean marcadamente elevados (28). Por

otro lado, el anti-PR3 de 4.2 UI/mL, dentro de límite alto pero sin superar rango diagnóstico, representa un hallazgo no excluyente, considerando que la reactividad cruzada y los valores indeterminados son relativamente frecuentes y deben interpretarse con prudencia (29).

El consenso enfatiza que la especificidad del ANCA por IFI y ELISA no es absoluta, y que resultados en baja concentración pueden observarse tanto en PAM como en otras vasculitis pauci-inmunes, por lo que la interpretación serológica debe integrarse siempre con los hallazgos clínicos, el patrón de compromiso orgánico y el contexto evolutivo del paciente, en este caso, la combinación de: síntomas constitucionales iniciales, evidencia de glomerulonefritis pauciinmune, ausencia de manifestaciones granulomatosas, perfil ANCA compatible con MPO, resultó suficiente para sustentar el diagnóstico de poliangeítis microscópica, aun en presencia de marcadores serológicos de baja intensidad (16).

La biopsia renal constituye el pilar diagnóstico más relevante en VAA. Se le atribuye una capacidad diagnóstica del 80-90% para confirmar glomerulonefritis necrosante pauciinmune (30), recomendándose como la prueba de elección cuando existe afectación renal. El hallazgo en este caso de necrosis fibrinoide transmural, infiltrado neutrofílico y ausencia de depósitos inmunes concuerda plenamente con el patrón típico de

PAM y presenta un excelente correlato con lo descrito en la clasificación histopatológica de Berden (31). Dado que la presencia de granulomas es excepcional en PAM, la ausencia de los mismos también refuerza la exclusión de Granulomatosis con poliangeítis (GPA) como diagnóstico alternativo (32).

En cuanto a las manifestaciones pulmonares, hasta un tercio de los pacientes con VAA presenta afectación torácica aun sin clínica respiratoria (33). Los micronódulos subpleurales, bronquiectasias y engrosamiento intersticial identificados por TC en este paciente coinciden con patrones descritos para PAM, la cual puede asociarse a fibrosis pulmonar o neumonía intersticial usual, a diferencia de los nódulos cavitados clásicos de la GPA.

En el ámbito terapéutico, la estrategia implementada a base de pulsos de metilprednisolona seguidos de ciclofosfamida se alinea con las recomendaciones de manejo para formas graves de VAA (21,34). Los resultados del ensayo CYCLOPS demostró que la ciclofosfamida administrada en pulsos se asocia con un mayor riesgo de recaída en comparación con la administración oral continua para la inducción de remisión en las vasculitis asociadas a ANCA. Sin embargo, este incremento en las recaídas no se tradujo en diferencias significativas en la supervivencia global entre los grupos ($p = 0,92$), tampoco se observaron diferencias en la función

renal al final del estudio ($p = 0,82$) ni en la tasa de eventos adversos, la mediana de seguimiento fue de 4,3 años (35). La Sociedad Española de Nefrología con respecto a las recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de las VAA respalda el uso de ciclofosfamida o rituximab para la inducción en la enfermedad renal rápidamente progresiva (36), lo cual se ve reforzado por los hallazgos de los ensayos RAVE (37) y PEXIVAS (38).

El ensayo RAVE demostró que rituximab no es inferior a la ciclofosfamida para inducir la remisión, con especial eficacia en pacientes con enfermedad asociada a anti-PR3 y en aquellos con recaídas previas, consolidándolo como una alternativa terapéutica de primera línea. Por otro lado, el ensayo PEXIVAS, aportó evidencia robusta al mostrar que la reducción sustancial de glucocorticoides disminuye la frecuencia de efectos adversos graves principalmente infecciones sin comprometer la eficacia del tratamiento. Además, el estudio concluyó que la plasmaféresis no ofrece beneficios en la supervivencia ni en la función renal en pacientes con vasculitis asociada a ANCA con glomerulonefritis severa o hemorragia alveolar sin criterios de gravedad.

El mantenimiento prolongado del tratamiento es fundamental para reducir recaídas, las cuales pueden llegar a presentarse en 10–60% de los pacientes (39). Ensayos como MAINRITSAN (40) y REMAIN (41) respaldan la prolongación del tratamiento de mantenimiento entre 24 – 48

meses para mejorar la supervivencia libre de recaídas, especialmente en pacientes MPO - ANCA, quienes aunque recaen menos que los PR3 -ANCA, presentan mayor daño renal crónico (42). La mejoría progresiva del paciente tras la inducción con ciclofosfamida y la estabilización metabólica coinciden con lo esperado en PAM tratada tempranamente (43).

La compleja evolución clínica de este paciente demuestra que la poliangéitis microscópica puede manifestarse inicialmente con síntomas que simulan entidades neurológicas agudas. La integración cuidadosa de los datos clínicos, serológicos, radiológicos e histológicos permitió esclarecer el diagnóstico y establecer un tratamiento oportuno, logrando revertir un cuadro potencialmente fatal. Este caso resalta la necesidad de una lectura clínica amplificada, capaz de integrar datos multisistémicos aparentemente inconexos, y refuerza el valor de la intervención temprana y el trabajo coordinado entre nefrología, neurología, reumatología y medicina interna para mejorar la supervivencia y preservar la función orgánica en las vasculitis asociadas a ANCA.

AGRADECIMIENTOS. Como posgradistas de Medicina Interna, enfrentamos cada día casos que desafían nuestro juicio clínico y fortalecen nuestra capacidad analítica. Este esfuerzo colectivo refleja la importancia del trabajo colaborativo para avanzar en el conocimiento y la práctica médica.

CONFLICTO DE INTERESES. Los autores declaran que no existe conflicto de intereses para la publicación del presente artículo científico.

FINANCIAMIENTO. Los autores declaran que no recibieron financiamiento.

REFERENCIAS

1. Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer J, Berti A, Blockmans D, Cid M, et al. EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2024;83(1):30-47. <https://ard.bmj.com/content/83/1/30>
2. Duarte A, Ribeiro R, Macedo A, Santos M. ANCA-associated vasculitis: overview and practical issues of diagnosis and therapy from a European perspective. *Porto Biomed J*. 2023;8(6):e237. DOI: 10.1097/j.pbj.0000000000000237
3. Lubas A, Staszewski J, Maliborski A, Mosakowska M, Spłocharski G, Bilbin-Bukowska A, et al. Vascular and Vasogenic Manifestations of Systemic ANCA-Associated Vasculitis with Renal Involvement in Non-Contrast Brain MRI in Patients with Acute Disease Onset. *Journal of Clinical Medicine* 2022;11(16). <https://www.mdpi.com/2077-0383/11/16/4863>
4. Koike H, Nishi R, Ohyama K, Morozumi S, Kawagashira Y, Furukawa S, et al. ANCA-Associated Vasculitic Neuropathies: A Review. *Neurol Ther*. 2022;11(1):21-38. DOI: 10.1007/s40120-021-00315-7
5. Ginsberg L. Vasculitis and the peripheral nervous system. *Rheumatology (Oxford)*. 2020;59(Supplement_3):iii55-9. DOI: 10.1093/rheumatology/keaa075
6. Mansueto G, Lanza G, Falleti J, Orabona P, Alaouieh D, Hong E, et al. Central and Peripheral Nervous System Complications of Vasculitis Syndromes from Pathology to Bedside: Part 2—Peripheral Nervous System. *Curr Neurol Neurosci Rep*. 2023;23(3):83-107. DOI: 10.1007/s11910-023-01249-3
7. Blaes F. Diagnosis and therapeutic options for peripheral vasculitic neuropathy. *Therapeutic Advances in Musculoskeletal*. 2015;7(2):45-55. DOI: 10.1177/1759720X14566617
8. Munagama C, Wathurapatha W, Rajendiran V, Silva S. A Rare Presentation of Non-systemic Vasculitic Neuropathy Mimicking Guillain-Barré

Syndrome: A Case Report. *Cureus*. 16(2):e54945. DOI: 10.7759/cureus.54945

9. Chapter 42 Specific painful neuropathies. En: *Handbook of Clinical Neurology*. Elsevier; 2006; 635-52. <https://www.sciencedirect.com/science/chapter/handbook/abs/pii/S0072975206800461>

10. Budhu J. Nonsystemic Vasculitic Neuropathy Masquerading as Guillain-Barre Syndrome (5338). *Neurology*. 2020;94(15_supplement):5338. https://doi.org/10.1212/WNL.94.15_supplement.5338

11. Watanabe H, Ishizuka K, Hiida M, Ie K, Okuse C. Progressive Purpura in Microscopic Polyangiitis: A Case Report. *Cureus*. 17(9):e93569. DOI: 10.7759/cureus.93569

12. Collins M, Dyck J, Gronseth G, Guillevin L, Hadden D, Heuss D, et al. Peripheral Nerve Society Guideline on the classification, diagnosis, investigation, and immunosuppressive therapy of non-systemic vasculitic neuropathy: executive summary. *Journal of the Peripheral Nervous System*. 2010;15(3):176-84. DOI: 10.1111/j.1529-8027.2010.00281.x

13. Vital C, Vital A, Canron M, Jaffré A, Viillard J, Ragnaud J, et al. Combined nerve and muscle biopsy in the diagnosis of vasculitic neuropathy. A 16-year retrospective study of 202 cases. *Journal of the Peripheral Nervous System*. 2006;11(1):20-9. DOI: 10.1111/j.1085-9489.2006.00060.x

14. Stone J, Merkel P, Spiera R, Seo P, Langford C, Hoffman GS, et al. Rituximab versus Cyclophosphamide for ANCA-Associated Vasculitis. *New England Journal of Medicine*. 2010;363(3):221-32. DOI: 10.1056/NEJMoa0909905

15. Sanchez-Alamo B, Schirmer J, Hellmich B, Jayne D, Monti S, Tomasson G, et al. Systematic literature review informing the 2022 update of the EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis (AAV): Part 2 - Treatment of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis and diagnosis and general management of AAV. *RMD Open*. 2023;9(2):e003083. DOI: 10.1136/rmdopen-2023-003083

16. Morales E, Rúa-Figueroa I, Callejas Rubio J, Ávila Bernabéu A, Blanco Alonso R, Cid Xutgla M, et al. Recomendaciones para el diagnóstico y tratamiento de las vasculitis asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo. *Nefrología*. 2025;45(1):15-58. DOI: 10.1016/j.nefro.2024.07.004

17. Watts R, Lane S, Hanslik T, Hauser T, Hellmich B, Koldingsnes W, et al. Development and validation of a consensus methodology for the classification of the ANCA-associated vasculitides and polyarteritis nodosa for epidemiological studies. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2007;66(2):222-7. doi: 10.1136/ard.2006.054593.

18. Ross C, Makhzoum JP, Pagnoux C. Updates in ANCA-associated vasculitis. *EJR*. 2022;9(3):153-66. DOI: 10.5152/eurjrheum.2015.0043

19. Villiger P, Guillevin L. Microscopic polyangiitis: Clinical presentation. *Autoimmunity Reviews*. 2010;9(12):812-9. doi: 10.1016/j.autrev.2010.07.009.

20. Chevet B, Cornec D, Casal Moura M, Cornec-Le Gall E, Fervenza F, Warrington K, et al. Diagnosing and treating ANCA-associated vasculitis: an updated review for clinical practice. *Rheumatology*. 2023;62(5):1787-803. doi: 10.1093/rheumatology/keac623.

21. Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer J, Berti A, Blockmans D, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2024;83(1):30-47. <https://doi.org/10.1136/ard-2022-223764>

22. Tedesco M, Gallieni M, Pellegata F, Cozzolino M, Alberici F. Update on ANCA-associated vasculitis: from biomarkers to therapy. *J Nephrol*. 2019;32(6):871-82. DOI: 10.1007/s40620-019-00628-9

23. Koike H, Nishi R, Ohyama K, Morozumi S, Kawagashira Y, Furukawa S, et al. ANCA-Associated Vasculitic Neuropathies: A Review. *Neurol Ther*. 2022;11(1):21-38. https://www.journals.vu.lt/neurologijos_seminarai/en/article/view/33567

- 24.** Roque-Poma M, Ruiz-Marmolejo L, Rojas-Puertas M, Camargo-Espinoza C, Tinoco-Solorzano A. Neuropatía periférica como manifestación única de poliangeítis microscópica en la altura. Reporte de caso. *Rev Neuropsiquiatr.* 2020;83(2):123-6. DOI: <https://doi.org/10.20453/rnp.v83i2.3755>
- 25.** Al-Soudi A, Vegting Y, Klarenbeek P, Hilhorst M. Do Relapses Follow ANCA Rises? A Systematic Review and Meta-Analysis on the Value of Serial ANCA Level Evaluation. *Front Med.* 2022;9:844112. doi: 10.3389/fmed.2022.844112
- 26.** Merindol J, Levraut M, Seitz-Polski B, Morand L, Martis N. Diagnostic significance of antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) titres: a retrospective case-control study. *RMD* 2023;9(2):e003113. doi: 10.1136/rmdopen-2023-003113.
- 27.** Chen M, Kallenberg G, Zhao M. ANCA-negative pauci-immune crescentic glomerulonephritis. *Nat Rev Nephrol.* 2009;5(6):313-8. ANCA-negative pauci-immune crescentic glomerulonephritis. *Nat Rev Nephrol.* doi: 10.1159/000541792
- 28.** Konstantouli A, Lioulios G, Stai S, Moysidou E, Fylaktou A, Papagianni A, et al. Type of ANCA May Be Indispensable in Distinguishing Subphenotypes of Different Clinical Entities in ANCA-Associated Vasculitis. *Life.* 2022;12(10):1467. doi: 10.3390/life12101467.
- 29.** Walker B, Peterson L, Koenig C, White S, Schmidt R, Tebo A. Performance of MPO-ANCA and PR3-ANCA immunoassays for the stratification of specific ANCA-associated vasculitis: A systematic review and meta-analysis. *Autoimmunity Reviews.* 2022;21(6):103100. DOI: 10.1016/j.autrev.2022.103100
- 30.** Aasarød K, Bostad L, Hammerstrøm J, Jørstad S, Iversen B. Renal histopathology and clinical course in 94 patients with Wegener's granulomatosis. *Nephrology Dialysis Transplantation.* 2001;16(5):953-60. DOI: 10.1093/ndt/16.5.953
- 31.** Casal Moura M, Fervenza F, Specks U, Sethi S. Kidney biopsy chronicity grading in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Nephrology Dialysis Transplantation.* 2022;37(9):1710-21. DOI: 10.1093/ndt/gfab250
- 32.** Geetha D, Jefferson J. ANCA-Associated Vasculitis: Core Curriculum 2020. *American Journal of Kidney Diseases.* 2020;75(1):124-37. DOI: 10.1053/j.ajkd.2019.04.031
- 33.** Yaseen K, Mandell B. ANCA associated vasculitis (AAV): a review for internists. *Postgraduate Medicine.* 2023;135(sup1):3-13. DOI: 10.1080/00325481.2022.2102368
- 34.** Yates M, Watts R, Bajema I, Cid M, Crestani B, Hauser T, et al. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Annals of the Rheumatic Diseases.* 2016;75(9):1583-94. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2016-209133>
- 35.** Harper L, Morgan M, Walsh M, Hoglund P, Westman K, Flossmann O, et al. Pulse versus daily oral cyclophosphamide for induction of remission in ANCA-associated vasculitis: long-term follow-up. *Annals of the Rheumatic Diseases.* 2012;71(6):955-60. doi: 10.1136/annrheumdis-2011-200477
- 36.** Floege J, Jayne R, Sanders S, Tesar V, Rovin B. KDIGO 2024 Clinical Practice Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody (ANCA)-Associated Vasculitis. *Kidney International.* 2024;105(3):S71-116. doi: 10.1016/j.kint.2023.10.008.
- 37.** Stone J, Merkel P, Spiera R, Seo P, Langford C, Hoffman G, et al. Rituximab versus Cyclophosphamide for ANCA-Associated Vasculitis. *N Engl J Med.* 2010;363(3):221-32. doi: 10.1056/NEJMoa0909905
- 38.** Smith R, Jones R, Specks U, Bond S, Nodale M, Aljayyousi R, et al. Rituximab as therapy to induce remission after relapse in ANCA-associated vasculitis. *Annals of the Rheumatic Diseases.* 2020;79(9):1243-9. doi: 10.1136/annrheumdis-2019-216863.
- 39.** Specks U, Merkel P, Seo P, Spiera R, Langford C, Hoffman G, et al. Efficacy of Remission-Induction Regimens for ANCA-Associated Vasculitis. *N Engl J Med.* 2013;369(5):417-27. Efficacy of Remission-Induction Regimens for ANCA-Associated Vasculitis

40. Charles P, Terrier B, Perrodeau É, Cohen P, Faguer S, Huart A, et al. Comparison of individually tailored versus fixed-schedule rituximab regimen to maintain ANCA-associated vasculitis remission: results of a multicentre, randomised controlled, phase III trial (MAINRITSAN2). *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2018;77(8):1143-9. doi: 10.1136/annrheumdis-2017-212878.

41. Karras A, Pagnoux C, Haubitz M, Groot K, Puechal X, Tervaert W, et al. Randomised controlled trial of prolonged treatment in the remission phase of ANCA-associated vasculitis. *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2017;76(10):1662-8. DOI: 10.1136/annrheumdis-2017-211123

42. Kitching A, Anders HJ, Basu N, Brouwer E, Gordon J, Jayne DR, et al. ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Dis Primers*. 2020;6(1):71. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK554372/>

43. Mukhtyar C, Lee R, Brown D, Carruthers D, Dasgupta B, Dubey S, et al. Modification and validation of the Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3). *Annals of the Rheumatic Diseases*. 2009;68(12):1827-32. DOI: 10.1136/ard.2008.101279