

Acta Médica Colombiana • Vol. 51 N°3 • Julio - Septiembre | 2026

Escleritis necrosante anterior

Subtipo escleromalacia perforante en granulomatosis con poliangitis

The scleromalacia perforans
Subtype of anterior necrotizing scleritis in granulomatosis with polyangiitis

Juan Diego Cruz-Rojas, Luis Fernando Durán-Gutiérrez,
Juan Felipe Santos-Muñoz, Paula Andrea Álvarez-Cerón • **Neiva (Colombia)**

Dr. Juan Diego Cruz-Rojas:

Residente Medicina Interna,
Univ. Surcolombiana. Depto.
Medicina Interna Hosp.
Univ. Hernando Moncaleano
Perdomo; **Dr. Luis Fernando**

Durán-Gutiérrez: Especialista
en Medicina Interna. Docente
de Medicina Interna, Univ.
Surcolombiana. Depto.
Medicina Interna Hosp.
Univ. Hernando Moncaleano
Perdomo; **Dr. Juan Felipe**

Santos-Muñoz: Médico
Hospitalario, Servicio de
Medicina interna, Hosp.
Univ. Hernando Moncaleano
Perdomo; **Dra. Paula Andrea**
Álvarez-Cerón: Estudiante
de Medicina Univ. El Bosque.
Médica Interna Hosp. Univ.
Hernando Moncaleano
Perdomo. Neiva (Colombia).

Resumen

Introducción: la granulomatosis con poliangitis (GPA) es la vasculitis asociada a anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA) que tiene la mayor tasa de afectación ocular, siendo la escleritis necrosante anterior del subtipo escleromalacia perforante una presentación infrecuente pero severa de esta entidad.

Caso clínico: se presenta el caso de un paciente masculino de 44 años, en el debut de una GPA con c-ANCA positivo, con afectación nasal, sinusal, pulmonar, renal y ocular, con la documentación de una escleritis necrosante del subtipo escleromalacia perforante, asociada a la formación de un estafiloma ocular anterior que confirió el riesgo de pérdida orgánica y funcional ocular.

Conclusión: el conocimiento por parte del clínico de las afecciones oculares de la GPA es de gran importancia, dado que permiten una rápida orientación diagnóstica y modifican la conducta terapéutica, buscando disminuir el riesgo de pérdida orgánica y funcional ocular.

Palabras clave: *vasculitis asociada a anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos, granulomatosis con poliangitis, escleritis necrosante.*

Abstract

Introduction: granulomatosis with polyangiitis (GPA) is the antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA)-associated vasculitis with the highest rate of eye involvement. The scleromalacia perforans subtype of anterior necrotizing scleritis is a rare but severe form of this disease.

Clinical case: we present the case of a 44-year-old male patient debuting with c-ANCA positive GPA with nasal, sinus, pulmonary, renal, and ocular involvement and documented necrotizing scleritis (scleromalacia perforans subtype). This was associated with the formation of an anterior eye staphyloma, placing him at risk of eye and vision loss.



Correspondencia:.

Juan Diego Cruz-Rojas. Neiva
(Colombia).

E-Mail:

judicru97@gmail.com

Recibido: 10/VIII/2025

Aceptado: 2/III/2026

Conclusion: it is crucial for clinicians to understand GPA's ocular effects, as this allows rapid diagnostic guidance and treatment modification, seeking to minimize eye and vision loss.

Keywords: *antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis, granulomatosis with polyangiitis, necrotizing scleritis.*

I Introducción

La granulomatosis con poliangitis (GPA) es la vasculitis de pequeño vaso asociada a ANCA con la mayor tasa de compromiso ocular. Afecta este órgano entre 21 y 87% de los pacientes durante el curso de la enfermedad y puede comprometer cualquiera de las estructuras del globo ocular. La presentación más frecuente (45-50% de los casos) es la proptosis secundaria a un pseudotumor inflamatorio orbitario, seguida de la conjuntivitis, la epiescleritis y la escleritis, que se presentan de manera aislada o conjunta en 16-38% de los pacientes. Frecuentemente, estos individuos tienen un compromiso asociado del tracto respiratorio superior y, entre 65 y 75% de los casos, son positivos para anticuerpos contra la proteinasa 3 (PR3-ANCA) o presentan un patrón citoplasmático (c-ANCA). Esta positividad se considera un factor de riesgo independiente para el desarrollo de manifestaciones oculares, con un *odds ratio* (OR) de 3.19 (IC 95%: 1.18 - 8.60) (1-5).

La escleritis anterior es una inflamación de la porción anterior de la esclera que se clasifica, de acuerdo con su extensión y el compromiso del tejido, en nodular, difusa y necrosante, siendo esta última la variante más grave. Entre 36 y 44% de las escleritis anteriores son causadas por una enfermedad sistémica autoinmune, principalmente la artritis reumatoide (AR) y la GPA (6-10).

El 4% de las escleritis necrosantes anteriores se presentan con un subtipo denominado escleromalacia perforante (*scleromalacia perforans*). Esta se caracteriza por el adelgazamiento progresivo e indoloro de la esclera, generando áreas de escleromalacia que facilitan la formación de hernias por protrusión de la úvea (estaflomas oculares), las cuales confieren un alto riesgo de perforación. Esta entidad ocurre con mayor frecuencia en la AR, pero también se ha descrito en la GPA. Se considera una manifestación rara pero crítica, ya que conlleva un alto riesgo de pérdida anatómica y funcional del ojo y, a pesar del tratamiento inmunosupresor, llega a requerir intervención quirúrgica en 50% de los casos (6,11,12).

A continuación, se presenta el caso de una escleritis necrosante anterior, subtipo escleromalacia perforante, en un paciente con GPA c-ANCA positivo.

I Presentación del caso

Se presenta el caso de un paciente masculino de 44 años, sin antecedentes médicos de importancia, que debutó con un cuadro clínico de dos semanas de evolución consistente en astenia, hiporexia, náuseas y emesis. Estos síntomas se asociaron a dolor abdominal difuso, oliguria, hiperazoemia, acidemia metabólica y anemia severa. El paciente fue remitido cursando con una urgencia dialítica de etiología por determinar, requiriendo terapia de reemplazo renal de manera emergente desde su ingreso.

En el abordaje inicial, se evidenció un importante compromiso ocular bilateral indoloro, caracterizado por un adelgazamiento difuso de la esclera (de tonalidad grisácea) con áreas de escleromalacia y exposición uveal. Se observó también adelgazamiento corneal con compromiso del limbo esclerocorneal, acompañado de epiescleritis e inyección conjuntival y ciliar de predominio izquierdo. En el ojo izquierdo (OI), entre las horas 6 y 9, se identificó una lesión compatible con hernia uveal de coloración azulada-violácea, configurando un estafloma anterior (Figura 1). La agudeza visual (AV) se encontraba comprometida: 20/40 en el ojo derecho (OD) y 20/100 en el OI. Adicionalmente, presentaba deformidad nasal en silla de montar (Figura 1) y una lesión ulcerada en el vestíbulo de la mucosa nasal.

Los estudios imagenológicos revelaron cambios ecográficos sugestivos de nefropatía crónica, tomografía de tórax con múltiples nódulos cavitados y tomografía de senos paranasales con rinosinusitis (Figura 2). Ante la tríada de compromiso renal, respiratorio y ocular, se planteó la sospecha clínica de una vasculitis asociada a ANCA. Se amplió el abordaje diagnóstico para descartar enfermedades granulomatosas infecciosas y se solicitó un perfil de autoinmunidad (Tabla 1).

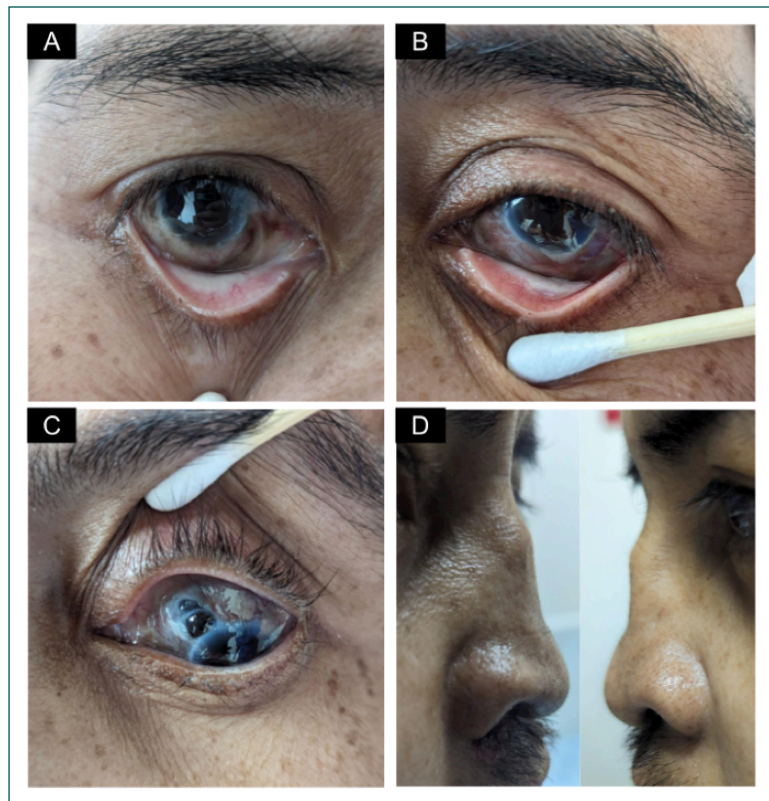


Figura 1. Fotografías de los ojos y la nariz del paciente. A: ojo derecho con escleritis necrotizante anterior; B: ojo izquierdo con escleritis necrotizante anterior; C: ojo izquierdo con estafiloma anterior; D: nariz en silla de montar.



Figura 2. Tomografía simple de senos paranasales y tórax. A: sinusitis maxilar derecha; B: sinusitis etmoidal y esfenoidal izquierda; C y D: múltiples nódulos cavitados.

Tabla 1. Estudios microbiológicos y de autoinmunidad.

Microbiológicos	Reumatológicos
Mycobacterium tuberculosis	ANA
Baciloscopia # 3: negativas	Prueba tipo IFI: Reactivo Títulos 1:160 Patrón moteado fino (AC-4/ AC-5)
Cultivo en medio sólido: negativo a las ocho semanas	ENA
Cultivo en medio líquido: negativo a las ocho semanas	Prueba ELISA para Ro (SS- A), La (SS-B), Sm, RNP: no reactiva
BDMAX MDR-TB (RT-PCR): no detectado	ANCA
Histoplasmosis capsulatum	c-ANCA IFI: reactivo títulos 1:20
Antígeno EIA en orina: no detectado	p-ANCA IFI: no reactivo
Cryptococcus neoformans	
Antígeno por aglutinación con látex: no detectado	
VIH	
ELISA de 4ta generación: no reactiva	
Treponema pallidum	
FTA-ABS: negativa	

RT-PCR: transcripción inversa - reacción en cadena de la polimerasa; EIA: inmunoensayo enzimático; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana; ELISA: ensayo inmunoabsorbente ligado a enzimas; FTA-ABS: absorción de anticuerpos treponémicos fluorescentes; ANA: anticuerpos antinucleares; IFI: inmunofluorescencia indirecta; ENA: anticuerpos anti-antígenos nucleares extraíbles; ANCA: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos; c-ANCA: citoplasmático; p-ANCA: perinuclear.

El perfil inmunológico reportó positividad para c-ANCA por inmunofluorescencia indirecta (IFI) en títulos significativos, p-ANCA negativo y anticuerpos antinucleares (ANA) positivos por IFI (títulos 1:160, patrón moteado fino AC-4/AC-5), con anticuerpos contra antígenos nucleares extraíbles (ENA) por ELISA negativos. En conjunto con los hallazgos clínico-radio-lógicos, este perfil se interpretó como compatible con una vasculitis asociada a ANCA, probablemente GPA, considerando la positividad de los ANA como un fenómeno de reactividad cruzada.

Para la confirmación histopatológica, se consideró inicialmente una biopsia renal; sin embargo, esta fue desestimada por el alto riesgo técnico derivado de la importante disminución del grosor corticomedular. En su lugar, se optó por una biopsia de la mucosa nasal, dada su accesibilidad y la presencia de una lesión activa. El reporte patológico evidenció un proceso inflamatorio granulomatoso crónico mixto, de predominio linfoplasmocitario, con cambios vasculíticos focales en vasos de pequeño y mediano calibre (Figura 3).

Al aplicar los criterios de clasificación ACR/EULAR 2022 para vasculitis ANCA tipo GPA, el paciente obtuvo un puntaje total de 13 (el punto de corte definitorio es ≥ 5), consolidando el diagnóstico.

El caso fue evaluado de forma multidisciplinaria por los servicios de medicina interna, nefrología, reumatología y oftalmología. Se concluyó que el paciente presentaba un inminente riesgo de pérdida orgánica y funcional, tanto a nivel renal (por glomerulonefritis rápidamente progresiva) como ocular (por escleritis necrosante tipo escleromalacia perforante). Se instauró una terapia de inducción a la remisión con pulsos de metilprednisolona (1 g/día por tres días) en conjun-

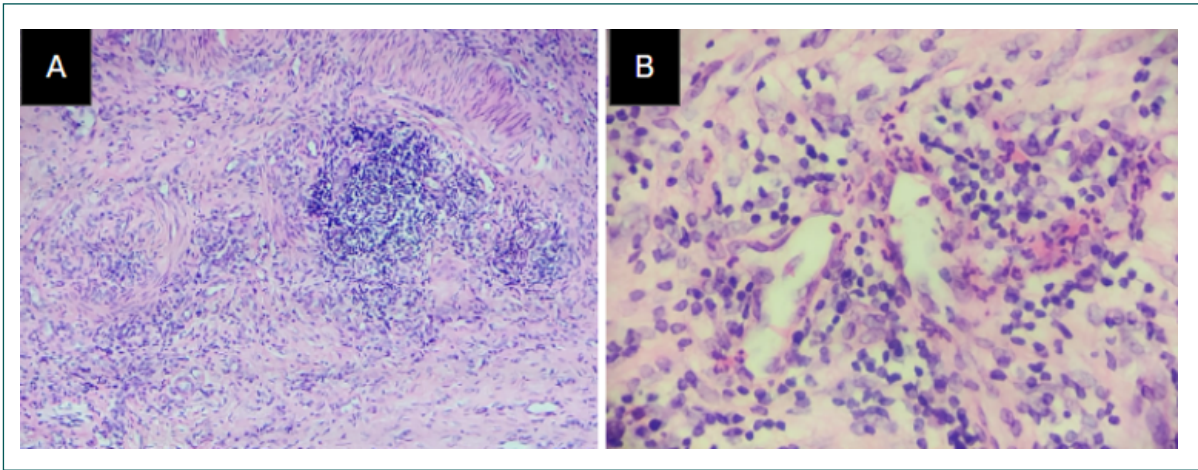


Figura 3. Biopsia de mucosa nasal con coloración de hematoxilina eosina. A: granulomas en mucosa nasal; B: vasculitis de pequeños vasos.

to con ciclofosfamida (1 g IV mensual por seis meses). Se eligió la ciclofosfamida sobre el rituximab debido a su disponibilidad institucional inmediata, mitigando el riesgo de que un retraso administrativo en el inicio de la terapia biológica comprometiera el pronóstico del paciente.

Para disminuir el riesgo de perforación ocular izquierda, oftalmología prescribió un manejo tópico complementario con una fórmula magistral de tacrolimus. Se solicitó valoración por la subespecialidad de Córnea para considerar un injerto de membrana amniótica sobre el estafiloma anterior, con el fin de reforzar el tejido uveal herniado; no obstante, barreras administrativas impidieron la realización del procedimiento.

Tras finalizar el esquema de inducción, se observó una respuesta paraclínica favorable con un descenso significativo de los reactantes de fase aguda (Tabla 2). Desde la perspectiva renal, solo se logró recuperar la diuresis residual sin impacto en la tasa de filtración glomerular, por lo que el paciente requirió continuar con la terapia de reemplazo renal de forma indefinida. En contraste, la evolución oftalmológica fue muy positiva: la inflamación escleral disminuyó y la AV mejoró (OD 20/30, OI 20/70). Durante el seguimiento ambulatorio, el especialista en córnea determinó que el manejo quirúrgico ya no era necesario. El paciente continuó con terapia de mantenimiento a base de corticoides sistémicos y tacrolimus tópico ocular.

Discusión

Al comparar este caso con el comportamiento típico de la escleritis necrosante secundaria a GPA, se encuentran varias similitudes. En primer lugar, la edad media de presentación (cuarta y quinta década de la vida); en segundo lugar, la asociación con compromiso multisistémico (presente en el 50 % de los pacientes); y en tercer lugar, la afectación de la mucosa del tracto respiratorio superior. Aunque esta última no ha demostrado una asociación estadísticamente significativa de forma universal, su OR es de 1.30 (IC 95%: 0.47-3.61), marcando una tendencia como factor de riesgo para el compromiso ocular. Finalmente, la positividad para c-ANCA coincide con lo establecido previamente como un factor de riesgo independiente. En cuanto a las diferencias, resalta el género del paciente, ya que esta entidad tiende a afectar predominantemente a mujeres. Adicionalmente, existe controversia en la literatura respecto al compromiso ocular bilateral, difuso y anterior: mientras algunas series lo describen como la presentación más frecuente (50-70 % de los casos), otras reportan una clara tendencia unilateral (88% de los casos) (2,3,5,9,10,13).

Tabla 2. Comportamiento paraclínico.

Ingreso	Primera dosis de ciclofosfamida	Alta
Hemograma	Hemograma	Hemograma
Leucocitos: 15,790 cel/μL	Leucocitos: 8,740 cel/μL	Leucocitos: 7,970 cel/μL
Neutrófilos: 15,020 cel/μL	Neutrófilos: 7,410 cel/μL	Neutrófilos: 7,270 cel/μL
Linfocitos: 350 cel/μL	Linfocitos: 910 cel/μL	Linfocitos: 350 cel/μL
Eosinófilos: 60 cel/μL	Eosinófilos: 10 cel/μL	Eosinófilos: 10 cel/μL
Hemoglobina: 11.8 g/dL	Hemoglobina: 7.6 g/dL	Hemoglobina: 12.0 g/dL
Hematocrito: 34.7%	Hematocrito: 24.1%	Hematocrito: 36.5%
VCM: 87 fL	VCM: 90 fL	VCM: 93 fL
Plaquetas: 448,000 cel/μL	Plaquetas: 642,000 cel/μL	Plaquetas: 290,000 cel/μL
Función renal	Función renal	Función renal
Creatinina: 13.37 mg/dL	Creatinina: 3.46 mg/dL	Creatinina: 5.01 mg/dL
BUN: 200.3 mg/dL	BUN: 51.0 mg/dL	BUN: 67.6 mg/dL
Inflamación	Inflamación	Inflamación
VSG: > 140 mm	VSG: 86 mm	VSG: 30 mm
PCR: 9.33 mg/dL	PCR: 1.17 mg/dL	PCR: 4.64 mg/dL
Complemento C3: 74.7 mg/dL (consumido)		Complemento C3: 83.2 mg/dL (Normal)
Complemento C4: 14.8 mg/dL (consumido)		Complemento C4: 19.5 mg/dL (Normal)
VCM: volumen corpuscular medio; BUN: nitrógeno ureico; VSG: velocidad de sedimentación globular; PCR: proteína C reactiva.		

En relación con la escleromalacia perforante asociada a GPA, la revisión de la literatura arrojó solo dos casos publicados. El primero corresponde a una paciente asiática de 50 años que, tras 10 años de diagnóstico de GPA con compromiso renal y respiratorio tratada con corticoides y ciclofosfamida, desarrolló compromiso ocular bilateral paucisintomático e indoloro, de predominio izquierdo. La disminución progresiva de la agudeza visual se atribuyó inicialmente a

cataratas secundarias al uso de corticoides; posteriormente, se documentó un severo adelgazamiento corneoescleral con dos estafilomas anteriores en el OI, culminando en perforación y pérdida anatómica del globo ocular tras un trauma menor (14). El segundo caso, publicado en 1988, describe a una paciente india con afectación ocular bilateral en el contexto de una GPA de diagnóstico tardío, inicialmente confundida con tuberculosis; los detalles clínicos de este reporte son limitados (15).

Al comparar estos reportes con nuestro paciente, destacan dos diferencias sustanciales: los casos previos ocurrieron en mujeres y la complicación ocular se desarrolló en fases crónicas de la enfermedad. Las únicas similitudes fueron la bilateralidad y la presentación indolora (paucisintomática). Esto sugiere la hipótesis de que el paciente del presente reporte podría haber estado cursando con una enfermedad subyacente de evolución crónica y silente al momento del debut clínico, lo cual concordaría con la severidad del daño orgánico y la nula recuperación funcional renal pese a la terapia de inducción.

Al contrastar este caso con la escleromalacia perforante asociada a AR —la entidad más comúnmente ligada a este subtipo de escleritis—, se observan claras similitudes fenotípicas: compromiso ocular bilateral paucisintomático, adelgazamiento escleral difuso, adelgazamiento corneal periférico y presencia de estafilomas anteriores. Estas características clínicas respaldan sólidamente el diagnóstico oftalmológico en el caso presentado (6,11,16).

El tratamiento sistémico instaurado se basó en la disponibilidad institucional de ciclofosfamida. Sin embargo, esto difiere de las guías actuales para GPA con inminente pérdida orgánica, donde el rituximab es el agente de elección por su superior perfil de eficacia y seguridad. Debe considerarse que la escleromalacia perforante secundaria a GPA es una manifestación sumamente inusual, lo que dificulta la obtención de evidencia clínica de alta calidad. Aunque el rituximab parece tener una mejor tasa de respuesta en escleritis necrosante, es de destacar que, en nuestro paciente, la combinación de ciclofosfamida sistémica y tacrolimus tópico logró una respuesta ocular altamente favorable, evitando la necesidad de intervenciones quirúrgicas de salvamento (1-4,6,12,13,16,17).

Conclusiones

Dada la estrecha relación entre la escleritis y las enfermedades autoinmunes sistémicas, es fundamental que el clínico sepa reconocer estas manifestaciones

oftalmológicas de manera temprana. Identificar estas lesiones puede orientar rápidamente el diagnóstico etiológico y definir una conducta terapéutica oportuna, lo cual es crítico en escenarios como la escleritis necrosante en pacientes con GPA, donde existe un inminente riesgo de pérdida funcional y anatómica del órgano visual.

Referencias

1. **Kronbichler A, Bajema IM, Bruchfeld A, Mastroianni Kirsztajn G, Stone JH.** Diagnosis and management of ANCA-associated vasculitis. *Lancet*. 2024;403(10427):683-98. doi: 10.1016/S0140-6736(23)01736-1.
2. **Yang MK, Kim HW, Kang EH, Kim N, Choung H, Khwarg SI.** Ophthalmic manifestations and visual outcomes of granulomatosis with polyangiitis: a retrospective multicentre study in Korea. *Eye*. 2023;37(7):1302-7. doi: 10.1038/s41433-022-02114-2.
3. **Junek ML, Zhao L, Garner S, Cuthbertson D, Pagnoux C, Koenig CL, et al.** Ocular manifestations of ANCA-associated vasculitis. *Rheumatology*. 2023;62(7):2517-24. doi: 10.1093/rheumatology/keac663.
4. **Sfiniadaki E, Tsiara I, Theodossiadi P, Chatziralli I.** Ocular manifestations of granulomatosis with polyangiitis: a review of the literature. *Ophthalmol Ther*. 2019;8(2):227-34. doi: 10.1007/s40123-019-0176-8.
5. **Pakrou N, Selva D, Leibovitch I.** Wegener's granulomatosis: ophthalmic manifestations and management. *Semin Arthritis Rheum*. 2006;35(5):284-92. doi: 10.1016/j.semarthrit.2005.12.003.
6. **Ördögh D, Smeller L, Szabó DJ, Sohár N.** Clinical spectrum and management of anterior scleritis: case reports. *Ther Adv Ophthalmol*. 2025;17:1-9. doi: 10.1177/25158414251356374.
7. **Barbosa-Cobos RE, Recillas-Gispert C, Arellanes-García L.** Manifestaciones oculares de las vasculitis primarias sistémicas. *Reumatol Clín*. 2011;7:12-7. doi: 10.1016/j.reuma.2011.10.003.
8. **Garritty JA.** Ocular manifestations of small-vessel vasculitis. *Cleve Clin J Med*. 2012;79(11 suppl 3):S31-3. doi: 10.3949/ccjm.79.s3.07.
9. **Dutta Majumder P, Agrawal R, McCluskey P, Biswas J.** Current approach for the diagnosis and management of noninfective scleritis. *Asia-Pac J Ophthalmol*. 2021;10(2):212-23. doi: 10.1097/APO.0000000000000341.

10. **Nevares A, Raut R, Libman B, Hajj-Ali R.** Non-infectious autoimmune scleritis: recognition, systemic associations, and therapy. *Curr Rheumatol Rep.* 2020;22(4):11. doi: 10.1007/s11926-020-0885-y.
11. **Kopacz D.** Scleromalacia perforans—what we know and what we can do. *J Clin Exp Ophthalmol.* 2011. doi: 10.4172/2155-9570-S2-009.
12. **Macarie SS, Mihăilă RM, Macarie DM, Toc DA.** Therapy of ocular complications in ANCA+ associated vasculitis. *Romanian J Ophthalmol.* 2021;65(1):10-4. doi: 10.22336/rjo.2021.3.
13. **Mohanan-Earatt A, Biswas J.** Clinical profile and management of granulomatosis with polyangiitis-associated scleritis from a tertiary care hospital in South India. *Indian J Ophthalmol.* 2023;71(1):146-52. doi: 10.4103/ijo.IJO_1411_22.
14. **Reddy SC, Tajunisah I, Rohana T.** Bilateral scleromalacia perforans and peripheral corneal thinning in Wegener's granulomatosis. *Int J Ophthalmol.* 2011;4(4):439-42. doi: 10.3980/j.issn.2222-3959.2011.04.22.
15. **Bambery P, Gupta A, Sakhuja V, Kaur U, Gangwar DN, Jain IS, et al.** Ocular manifestations of Wegener's granulomatosis in north India. *Sarcoidosis.* 1988;5(2):132-5. PMID: 3227186.
16. **De Figueiredo LQ, De Andrade Lopes FO, Franco AS, Giardini HAM, Guedes LKN, Bonfiglioli KR, et al.** Scleromalacia perforans as an early manifestation of late-onset rheumatoid arthritis: a case-based review. *Rheumatol Int.* 2023;44(6):1165-73. doi: 10.1007/s00296-023-05494-0.
17. **Hellmich B, Sanchez-Alamo B, Schirmer JH, Berti A, Blockmans D, Cid MC, et al.** EULAR recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis: 2022 update. *Ann Rheum Dis.* 2024;83(1):30-47. doi: 10.1136/ard-2022-223764.