

Vasculite ANCA-positivo com nefropatia full-house, uma associação incomum: um relato de caso e revisão de literatura

Anca-positive vasculitis with full-house nephropathy, an unusual association: a case report and review of literature

Autores

Carlos Mauricio Martínez Montalvo¹ 

Laura Catalina Gutierrez¹ 

Carolina Perez²

Harrison Herrera Delgado³ 

Paula Corinna Martínez Barrios⁴ 

¹Universidad del Rosario, Bogotá, Colombia.

²Universidad Nuestra Señora Del Rosario, Bogotá, Colombia.

³Universidad Surcolombiana, Neiva, Colombia.

⁴Universidad de Boyacá, Tunja, Colombia.

RESUMO

A glomerulonefrite rapidamente progressiva é uma emergência médica, com mortalidade em torno de 20%. É caracterizada por glomerulonefrite com crescentes e perda progressiva da função renal, hematuria e proteinúria. Sua classificação é dada pela detecção na imunofluorescência de anticorpos anti-membrana basal glomerular (Anti-MBG), imunocomplexos, ou padrão pauci-imune. Sua etiologia deve ser baseada em resultados clínicos, perfil imunológico, idade, sexo e características histopatológicas. Apresentamos o caso de uma mulher de 27 anos de idade com sintomas consistentes com uma glomerulonefrite rapidamente progressiva e achados de biópsia de uma nefropatia com padrão full-house que evoluiu com desfecho fatal precoce. A associação de um padrão full-house, que possui uma baixa incidência, com um perfil autoimune para lúpus eritematoso sistêmico negativo torna este um caso raro. Foi diagnosticado vasculite associada ao ANCA com doença renal com padrão full-house. Por se tratar de uma condição incomum com até 3% de apresentação e poucos registros na literatura, destacamos a importância de seu relato e sua contribuição para a literatura.

Descritores: Lúpus Eritematoso Sistêmico; Vasculite Associada a Anticorpo Anticitoplasma de Neutrófilos; Nefropatias; Glomerulonefrite.

ABSTRACT

Rapidly progressive glomerulonephritis is a medical emergency, with mortality around 20%. It is characterized by crescent glomerulonephritis and progressive loss of kidney function, hematuria, and proteinuria. Its classification is given by immunofluorescence detection of antibodies against glomerular basement membrane (Anti-MBG), immunocomplexes, or pauci-immune pattern. Its etiology should be based on clinical findings, immunological profile, age, sex, and histopathological characteristics. We present a case of a 27-year-old woman with symptoms consistent with rapidly progressive glomerulonephritis and biopsy findings of a full-house kidney nephropathy, with an early fatal outcome. An association of low incidence, as it is a case with a full-house pattern, and an autoimmune profile for negative systemic lupus erythematosus makes this a rare case. ANCA-associated vasculitis with full-house kidney disease was diagnosed, an unusual condition with up to 3% presentation and few reports in the literature, highlighting the importance of its reporting and contribution to the literature.

Keywords: Lupus Erythematosus, Systemic; Anti-Neutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis; Nefropatias; Glomerulonephritis.

INTRODUÇÃO

A glomerulonefrite rapidamente progressiva (GNRP) é uma emergência médica caracterizada pela perda rápida (dias a meses) da função renal. Ocorre mais frequentemente como uma síndrome nefrítica que apresenta hipertensão, proteinúria na faixa não-nefrótica, função renal prejudicada e hematuria. A fisiopatologia desta condição

é baseada em processos imunopatológicos que são classificados em 3 tipos: glomerulonefrite mediada por anticorpos anti-membrana basal glomerular (doença de Goodpasture); glomerulonefrite mediada por imunocomplexos (lúpus eritematoso sistêmico, pós-estreptocócica, púrpura Henoch-Schonlein) e glomerulonefrite pauci-imune (vasculite ANCA-positivo com especificidade para a proteinase 3 - PR3

Data de submissão: 24/06/2020.

Data de aprovação: 12/10/2020.

Data de publicação: 01/20/2021.

Correspondência para:

Carlos Mauricio Martínez Montalvo.
E-mail: carlitos220792@gmail.com

DOI: <https://doi.org/10.1590/2175-8239-JBN-2020-0134>

ou mieloperoxidase - MPO). Esta última compromete pequenos vasos, gerando mais danos renais na poliangeíte microscópica (PAM) e maior envolvimento pulmonar na granulomatose com poliangeíte (GPA). Entretanto, nem o compromisso orgânico nem a positividade do ANCAS podem proporcionar certeza diagnóstica, considerando que podem ser positivos em outras patologias como LES, endocardite, doença inflamatória intestinal, entre outras, e mesmo em populações saudáveis. Apresentamos um caso de uma paciente com GNR e P-ANCA positivo e biópsia renal, mostrando glomerulonefrite crescente com padrão “full-house” em imunofluorescência indireta e perfil autoimune de LES negativo, que é uma associação incomum.

DESCRIÇÃO DO CASO

Uma mulher de 27 anos sem histórico clínico relevante deu entrada no pronto-socorro relatando 15 dias de edema nos membros inferiores e evolução com oligúria. Ela mencionou um ganho de peso nos

últimos 15 dias de aproximadamente 5 quilos. No exame físico, apresentou pressão arterial na faixa de crise hipertensiva, edema bipelebral, ingurgitamento jugular, crepitações basais em ambas as bases pulmonares, e edema em estágio II com fóvea nos quatro membros. O teste de admissão mostrou acidose metabólica com ânion gap elevado, hemograma com leucocitose, neutrofilia, anemia normocítica/normocrômica sem critérios de transfusão, eletrólitos com hipercalcemia grave, lesão renal aguda KDIGO 3 (Tabela 1), e alterações eletrocardiográficas de hipercalcemia. Em sua abordagem inicial, por se tratar de uma emergência hipertensiva com um rim comprometido versus uma síndrome nefrítica, foi iniciada conduta médica e, devido à refratariedade, decidiu-se realizar hemodiálise no serviço de nefrologia. Estudos adicionais com ultrassonografia renal mostraram processo parenquimatoso crônico com sinais de exacerbação. A paciente também teve

TABELA 1 RESULTADOS DOS TESTES INICIAIS

	Valor de referência	Entrada	1	2	3	Reentrada
Estudo hematológico						
Hemoglobina (g/dL)	14.0-18.0	8.2	7.9	8.1	8.5	6.4
Hematócrito (%)	40.0-54.0	26.1	24.7	25.7	28.8	19.9
VCM (fl)	80.0-94.0	85.0	88.6	83.0	90.3	90.5
Leucócitos (células/ μ L)	4.500-11.500	13.900	12.850	8.544	7.541	28.490
Neutrófilos (%)	50-70	88	77	69.1	67.8	86.2%
Plaquetas (mCL)	1500.000-450.000	198.000	145.000	155.000	201.000	267.000
Função Renal						
Creatinina (mg/dL)	0.7-1.3	4.5	10.2	14.5	21.04	6.1
Nitrogênio ureico no sangue (mg/dL)	7-21	53	87.8	98.6	124.4	79
Eletrólitos						
Sódio (mEq/L)	135-145	136	133	137	135	140
Potássio (mEq/L)	3.5-4.5	6.9	5.6	5.5	4.9	5.4
Cloro (mEq/L)	96-106	103	101	99	101	98
Proteínas						
Albumina (g/dL)	3.5-5	1.9				
Proteínas Totais (g/dL)	6.4-8.3	5				
Ânion Gap (mEq/L)						
Correção com albumina	8-12	26.5				
Gasometria arterial						
	pH: 7.32, PO ₂ : 70.4, PCO ₂ : 25.5, HCO ₃ : 13.4, BE: -12.8, Lactato: 1.8					
	SAT _{O2} : 94% FIO ₂ : 0.28					
Análise Urinária						
	Amarelo, turvo, densidade da urina: 1010, pH: 6.0, Proteínas: 500 mg/dL, Glicose: 50, Hemoglobínúria: 250 μ L, Leucócitos 230 μ L, Glóbulos vermelhos: 135 μ L, Bactérias: +					

um aumento no perfil de cálcio e fósforo com aumento de PTH, perfil autoimune com apenas um resultado de P-ANCAS positivo (1/160), e perfil infeccioso negativo (Tabela 2). A evolução clínica apresentou sinais persistentes de sobrecarga e deterioração progressiva da função renal, e a glomerulonefrite foi considerada rapidamente progressiva. O tratamento começou com pulsos de corticosteróides intravenosos por 3 dias, plasmaferese (7 sessões) e continuidade da terapia de substituição renal. A biópsia renal mostrou glomerulonefrite com crescentes e com proliferação extracapilar mediada por P-ANCAS além de glomerulonefrite mediada por complexos imunes com padrão membranoproliferativo sobreposto, que é compatível com doença full-house (Figura 1 e Tabela 3). Devido a uma evolução clínica satisfatória após a primeira dose de ciclofosfamida, ela recebeu alta para continuidade do tratamento imunossupressor e terapia de substituição renal com hemodiálise.

TABELA 2 RESULTADOS DE TESTES EXTRAS

Perfil autoimune	
Anti MBG	Negativo
ANAS	Negativo
Anti-dsDNA	Negativo
Anti-SSA RO:	Normal
Anti-SSB LA:	Normal
Anti-smith	Normal
ENAS	Normal
P ANCA	Positivo
Complemento	Normal
Infeccioso	
HIV	Não reativo
Anti-HCV	Negativo
HBsAg	Não reativo
Outros	
Esfregaço de sangue periférico	Normal
Reticulócitos	Normal
LDH	Normal
PTH	Normal
Match	Normal
Cálcio	Normal

Anti MBG: anticorpos anti-membrana basal glomerular; ANAS: anticorpos antinucleares, Anti-SSA RO: anticorpos antinucleares anti SSA/RO; Anti-SSB-LA: anticorpos antinucleares anti SSB/RO, Anti-Smith: anticorpos antinucleares anti-Smith, ENAS: antígenos nucleares extraíveis, P-ANCA: anticorpos citoplasmáticos de neutrófilos perinucleares; HIV: vírus da imunodeficiência humana; Anti-HCV: anticorpos anti-Hepatite C; HbsAg: antígeno de superfície do vírus da hepatite B; LDH: lactato desidrogenase, PTH: paratormônio.

Cinco dias depois de sair do hospital, a paciente foi readmitida com uma tosse com expectoração purulenta associada à febre, astenia e adinamia. O exame físico mostrou crepitações em ambas as bases pulmonares e edema estágio I nos membros inferiores. A paciente sofreu deterioração progressiva do padrão respiratório, fez anemia com necessidade de transfusão (Tabela 1), achados nos exames de imagem com áreas de vidro fosco e infiltrados multilobulares (Figura 2). Foi iniciado cobertura antibiótica (Cefepime) e optou-se por realizar escovado brônquico que detetou hemorragia alveolar macroscópica. A paciente apresentou deterioração progressiva do padrão ventilatório, com a necessidade de intubação orotraqueal e transferência para unidade de terapia intensiva. Após apresentar uma evolução clínica ruim, a paciente evoluiu para óbito.

Estudos de triagem microbiológica (hemocultura, cultura de urina, cultura de lavado broncoalveolar) foram negativos. A família não autorizou uma necropsia.

DISCUSSÃO

A GNRP é considerada uma emergência médica. É uma síndrome clínica caracterizada por glomerulonefrite com crescentes, proliferativa, extracapilar e necrosante, com perda rápida da função renal e que ocorre geralmente em um período de dias a meses.¹ Clinicamente, observa-se deterioração da função renal (sem consenso atual sobre o aumento dos níveis de creatinina), inflamação glomerular (hematúria), proteinúria, anemia, oligúria ou anúria, com ou sem hipertensão e edema.² Com base nos resultados da imunofluorescência, as condições são classificadas em 3 tipos: tipo 1 refere-se a anti-membrana basal glomerular ou síndrome de Goodpasture com depósitos lineares, a tipo 2 é mediada por imunocomplexos com padrão granular, e a tipo 3 é Pauci-imune (vasculite associada ao ANCA)³. Sua apresentação histológica depende da idade; cerca de 80% das GN pauci-imune com crescentes são observadas em pacientes >60 anos, e a grande maioria dos pacientes jovens é mediada por imunocomplexos. A mortalidade de pacientes diminuiu devido às novas terapias imunossupressoras, passando de 90% no primeiro ano para cerca de 20%⁴. Entre os fatores prognósticos da doença são descritos idade avançada, etiologia, comprometimento de mais de 80% dos glomérulos com crescentes, grau de esclerose arterial,

Figura 1. (A) Glomerulonefrite crescente com proliferação celular extracapsular e proliferação fibrocelular em aproximadamente 66% dos glomérulos, mediada por P-ANCAS. Glomerulonefrite mediada por complexos imunes de padrão membranoproliferativo sobreposto. (B) Glomérulo com maior ampliação (40X).

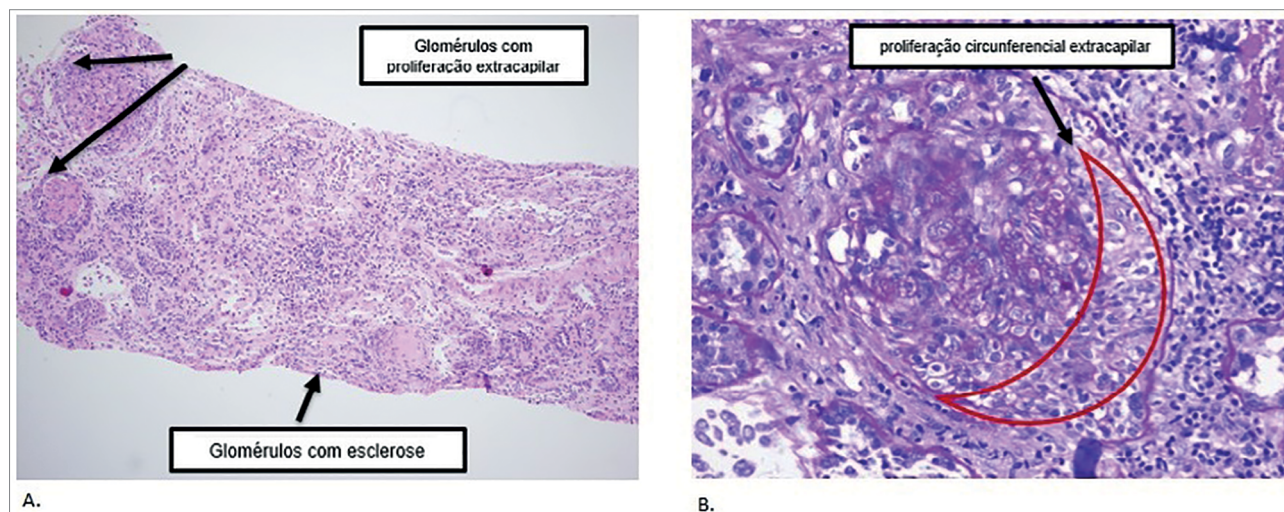


TABELA 3 RESULTADOS INDICANDO NEFROPATIA "FULL-HOUSE". FORAM ENCONTRADOS DEPÓSITOS DE TODAS AS IMUNOGLOBULINAS, BEM COMO C3 E C1q. AS IMAGENS FORAM DESCARTADAS

Anticorpo	Intensidade e localização
Albumina	-
IgG	+ mesângio
IgA	Traços de mesângio
IgM	+++ mesângio
C3	+++ mesângio e membrana basal capilar
C1q	++ ++ mesângio e membrana basal capilar

TFG <15 mL/min e tipo de tratamento.⁵⁻¹⁰ Dados sobre a doença na população colombiana são escassos, com incidência desconhecida. Uma série de 14 casos foi publicada, com idade média na apresentação de 44 anos e vasculite associada ao ANCA (VAA) sendo a principal etiologia seguida por imunocomplexos devido ao Lúpus eritematoso sistêmico¹¹.

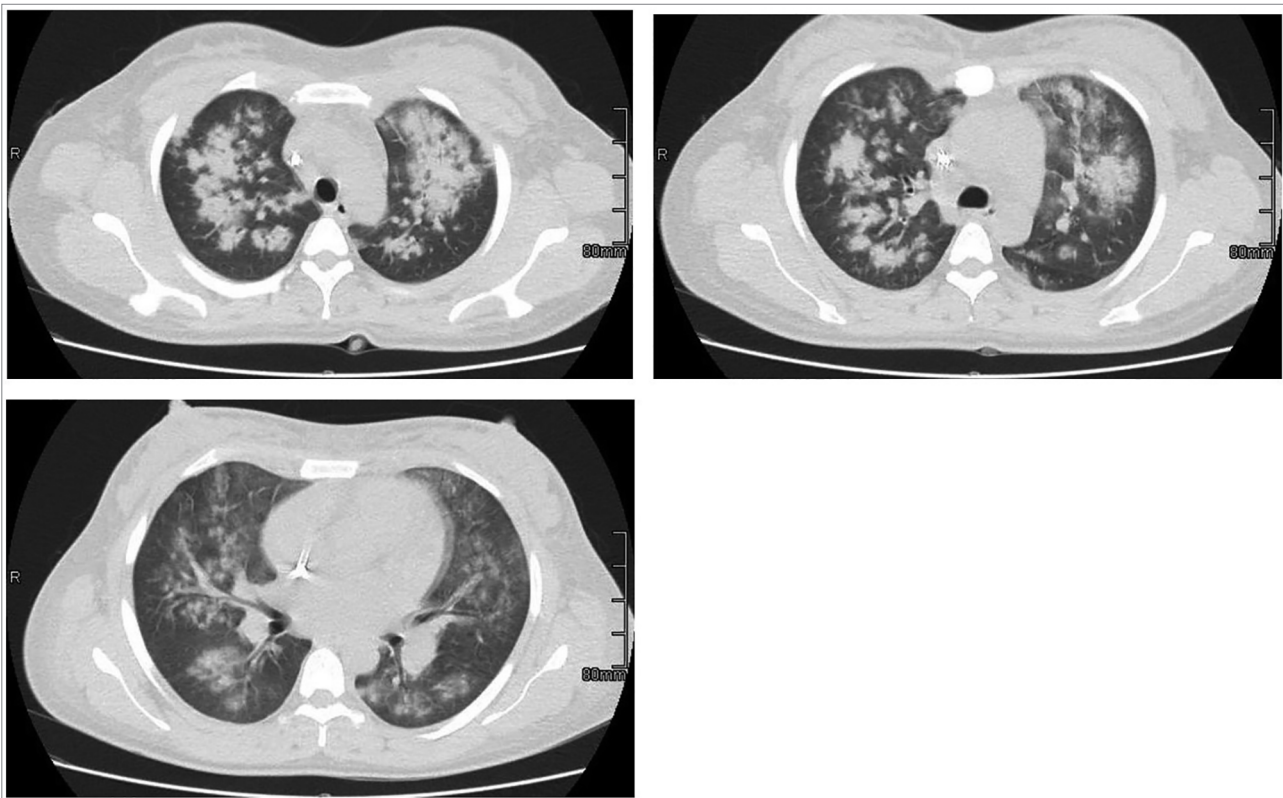
A vasculite pauci-imune está entre as principais causas da GNR. A patologia leva a pequenos vasos comprometidos, com característica de até 90% de positividade para anticorpos anti-citoplasma de neutrófilos (ANCA) com especificidade para PR3 ou MPO¹². Foi relatada uma incidência de cerca de 13 a 20 casos por milhão de pessoas por ano, com uma prevalência de 46 a 184 casos/milhão de indivíduos em todo o mundo, uma ligeira preferência por homens, com um pico de incidência entre 60-70 anos de idade, mais alta nas raças branca e asiática, e com mortalidade de até 29% em 10 anos^{13,14}. Sua classificação clássica é: poliangeíte microscópica (PAM), granulomatose com poliangeíte (GPA) e granulomatose eosinofílica com

poliangeíte ou síndrome de Churg-Strauss (GPA)⁽¹²⁾. O comprometimento renal na PAM ocorre em 90% dos casos, em contraste com um comprometimento pulmonar maior em 90% na GPA.¹⁵ No entanto, esta classificação é difícil devido à sobreposição entre as síndromes, por isso a tendência atual é a classificação de acordo com a positividade de PR3 ou MPO¹⁴.

A positividade sérica dos ANCAs não oferece certeza do diagnóstico de vasculite pauci-imune, uma vez que eles são encontrados em outras condições como lúpus eritematoso sistêmico (LES), endocardite, doença inflamatória intestinal, colangite esclerosante primária, fibrose cística, e até mesmo em baixas porcentagens em populações saudáveis^{14,16-18}. Por outro lado, sua negatividade não exclui a doença, visto que ela pode ser negativa em cerca de 10% dos casos¹⁴. A detecção de anticorpos pode ser feita por imunofluorescência (ANCA-P ou ANCA-C) ou por imunoenensaio enzimático (Anti-MPO ou Anti-PR3), sendo este último a recomendação atual devido à redução de falsos positivos.^{19,20} Tem sido observado que o anti-MPO está mais frequentemente associado ao PAM (60%) e ao GPA (até 50%), ao contrário do GPA com anti-PR3 positivo em cerca de 70% dos casos²¹.

O caso apresentado é sobre uma GNR em uma paciente jovem sem histórico médico significativo, nem histórico clínico prévio significativo de condições autoimunes, apresentando urgência dialítica com estudos imunológicos negativos, exceto por um ANCA-P/MPO positivo. O laudo da biópsia descreveu uma glomerulonefrite com crescentes e com proliferação celular a fibrocelular extracapsular em 66% dos glomérulos mediada por P-ANCAS,

Figura 2. Corte axial na janela pulmonar da tomografia computadorizada de tórax de alta resolução. Notam-se extensas opacidades de ocupação alveolar central localizadas em ambos os campos pulmonares, com áreas de vidro fosco basais bilaterais em relação ao comprometimento de consolidação multilobular.



com uma glomerulonefrite por imunocomplexos sobreposta e um padrão de imunofluorescência full-house. Não se realizou estudo de microscopia eletrônica por não estar disponível na instituição.

Devido à baixa prevalência das etiologias de GNRP e à idade e sexo da paciente, a principal suspeita foi de LES, mas os resultados do estudo imunológico foram negativos para ANAs. Foram descritos vários casos de nefrite lúpica soronegativa, classificados de acordo com os critérios da ACR²² ou SLICC²³. No entanto, por meio dos novos critérios de classificação para LES pela EULAR/ACR, a presença de ANAs >1:80 é estritamente estabelecida como critério de entrada²⁴. Uma vez que as doenças autoimunes são epifenômenos em seu comportamento sorológico, os pacientes apresentam sorologias ANAs negativas no início da doença que, após meses ou anos, tornam-se positivas²⁵. LES e VAA são doenças autoimunes que podem compartilhar características clínicas tais como artrite, lesões cutâneas e envolvimento renal. Em muitos casos, as duas doenças podem ser distinguidas por características clínicas, perfil de anticorpos e doença renal, mas alguns pacientes podem apresentar padrões mistos, incluindo critérios de classificação tanto para o LES como para a VAA, chamada síndrome de sobreposição LES/VAA^{26,27}.

Resultados adicionais do caso, resultantes da biópsia renal, indicaram uma apresentação mais característica do LES do que da VAA. O padrão de imunofluorescência “full-house” é caracterizado pela presença de IgG, IgM, e IgA, e depósitos de C3 e C1q, que ocorre principalmente em nefrite lúpica (71%), com uma sensibilidade de 71%, especificidade de 90%, valor preditivo positivo de 79%, e valor preditivo negativo de 85%²⁸. O padrão foi descrito em menor grau em outras patologias tais como glomerulopatia membranosa primária, nefropatia IgA, nefropatia C1q, glomerulonefrite infecciosa (endocardite, hepatite C, HIV), crioglobulinemia, e vasculite ANCA^{25,28}. A associação de vasculite ANCA e nefropatia full-house foi descrita em alguns estudos numa proporção muito baixa, de até 3%²⁸.

No manejo da VAA no contexto da GNRP, o uso da imunossupressão é baseado em função da gravidade da doença, tipos de anticorpos e se o caso se trata de uma recidiva ou um caso novo. Geralmente, contudo, a recomendação é para o uso de esteróides em doses elevadas e terapia de indução com ciclofosfamida ou rituximab (sem superioridade de um sobre o outro), mas este último é recomendado em condições como recidivas, refratariedade, anti-PR3 positivo ou contra-indicação à ciclofosfamida. Por outro lado, a

associação com plasmaferese é indicada em pacientes com creatinina >5,7 mg/dL, diálise de urgência, ou hemorragia alveolar. Os fatores associados à recidiva são: surgimento em idade jovem, positividade anti-PR3, envolvimento pulmonar, aderência a tratamento médico e portadores de *Staphylococcus aureus*.^{14,29}. Não há estudos sobre o tratamento de pacientes com vasculite pauci-imune e nefropatia com um padrão full-house.

Em conclusão, apresentamos um caso de vasculite associada ao ANCA, com doença renal full-house, uma condição incomum com até 3% de apresentação e poucos registros na literatura, destacando a importância do seu relato e contribuição para a literatura.

CONTRIBUIÇÕES DOS AUTORES

Todos os autores contribuíram com a busca de informações, revisão e redação do artigo.

CONFLITO DE INTERESSE

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesse relacionado à publicação deste manuscrito.

REFERÊNCIAS

1. Haubitz M. Rapid-progressive glomerulonephritis. *Internist (Berl)*. 2019 Mar;60(5):478-84. DOI: <https://doi.org/10.1007/s00108-019-0575-x>
2. Arimura Y, Muso E, Fujimoto S, Hasegawa M, Kaname S, Usui J, et al. Evidence-based clinical practice guidelines for rapidly progressive glomerulonephritis 2014. *Clin Exp Nephrol*. 2016;20(3):322-41.
3. Appel GB, Radhakrishnan J. Glomerular disorders and nephrotic syndromes. In: Goldman L, Schafer AI, eds. *Goldman's Cecil Medicine*. 24th ed. Amsterdam: Elsevier Inc.; 2011. v. 1. p. 761-71. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/B978-1-4377-1604-7.00123-8>
4. Appel GB, Lau WL. Treatment of rapidly progressive glomerulonephritis in the elderly. *Blood Purif*. 2018;45(1-3):208-12.
5. Moroni G, Ponticelli C. Rapidly progressive crescentic glomerulonephritis: early treatment is a must. *Autoimmun Rev*. 2014 Jul;13(7):723-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.autrev.2014.02.007>
6. Halfon M, Teta D, Pruijm M, Humbert A, Rotman S. Glomérulonéphrite rapidement progressive: une urgence diagnostique et thérapeutique. *Rev Med Suisse*. 2014;10(419):480-6.
7. Kantaskaitè M, Laučytė-Cibulskienė A, Miglinas M. Histopathological classification — a prognostic tool for rapidly progressive glomerulonephritis. *Medicina (Kaunas)*. 2018 May;54(2):17.
8. Hogan SL, Nachman PH, Wilkman AS, Jennette JC, Falk RJ. Prognostic markers in patients with antineutrophil cytoplasmic autoantibody-associated microscopic polyangiitis and glomerulonephritis. *J Am Soc Nephrol*. 1996 Jan;7(1):23-32.
9. Hogan SL, Falk RJ, Chin H, Cai J, Jennette CE, Jennette JC, et al. Predictors of relapse and treatment resistance in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated small-vessel vasculitis. *Ann Intern Med*. 2005 Nov;143(9):621-31.
10. Weidner S, Geuss S, Hafezi-Rachti S, Wonka A, Rupperecht HD. ANCA-associated vasculitis with renal involvement: an outcome analysis. *Nephrol Dial Transplant*. 2004 Jun;19(6):1403-11.
11. Córdoba JP, González C, Huérfano M, Vela F, Rodríguez P. Síndrome pulmón-riñón: serie de casos del Hospital Universitario San Ignacio. *Rev Colomb Reumatol*. 2015 Jun;22(1):11-5.
12. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill consensus conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis Rheum*. 2013 Jan;65(1):1-11.
13. Salvadori M, Tsalouchos A. Epidemiology and pathogenesis of ANCA associated vasculitis. In: Salvadori M, Tsalouchos A, eds. *Reviews in immunology*. Toscana: SM Group Books; 2018.
14. Geetha D, Jefferson JA. ANCA - Associated vasculitis: core curriculum 2020. *Am J Kidney Dis*. 2020 Jan;75(1):124-37. DOI: <https://doi.org/10.1053/j.ajkd.2019.04.031>
15. Jennette JC, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. *N Engl J Med*. 1997 Nov;337(21):1512-23.
16. Hervier B, Hamidou M, Haroche J, Durant C, Mathian A, Amoura Z. Systemic lupus erythematosus associated with ANCA-associated vasculitis: an overlapping syndrome? *Rheumatol Int*. 2012 Oct;32(10):3285-90.
17. Cui Z, Zhao M, Segelmark M, Hellmark T. Natural autoantibodies to myeloperoxidase, proteinase 3, and the glomerular basement membrane are present in normal individuals. *Kidney Int*. 2010 Sep;78(6):590-7.
18. Xu PC, Cui Z, Chen M, Hellmark T, Zhao MH. Comparison of characteristics of natural autoantibodies against myeloperoxidase and anti-myeloperoxidase autoantibodies from patients with microscopic polyangiitis. *Rheumatology*. 2011 Jul;50(7):1236-43.
19. Phatak S, Aggarwal A, Agarwal V, Lawrence A, Misra R. Antineutrophil cytoplasmic antibody (ANCA) testing: audit from a clinical immunology laboratory. *Int J Rheum Dis*. 2017 Jun;20(6):774-8.
20. Allard-Chamard H, Liang P. Antineutrophil cytoplasmic antibodies testing and interpretation. *Clin Lab Med*. 2019 Dec;39(4):539-52.
21. Satoh M, Vázquez-Del Mercado M, Chan EKL. Clinical interpretation of antinuclear antibody tests in systemic rheumatic diseases. *Mod Rheumatol*. 2009 Jun;19(3):219-28.
22. Hochberg MC. Updating the American College of Rheumatology revised criteria for the classification of systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 1997 Sep;40(9):1725.
23. Petri M, Orbai AM, Alarcón GS, Gordon C, Merrill JT, Fortin PR, et al. Derivation and validation of the systemic lupus international collaborating clinics classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum*. 2012 Aug;64(8):2677-86.
24. Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheumatol*. 2019 Sep;71(9):1400-12.
25. Rijnink EC, Teng YKO, Kraaij T, Wolterbeek R, Bruijn JA, Bajema IM. Idiopathic non-lupus full-house nephropathy is associated with poor renal outcome. *Nephrol Dial Transplant*. 2017 Apr;32(4):654-62.
26. Farah RI, Shahin NA, Alawneh M, Adwan M. Rapidly progressive glomerulonephritis due to systemic lupus erythematosus and ANCA-associated vasculitis overlap. *Lupus*. 2020;29(8):983-6.
27. Itikyal S, Pattanaik D, Raza S. Systemic lupus erythematosus (SLE) and antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis (AAV) overlap syndrome: case report and review of the literature. *Case Rep Rheumatol*. 2019;2019:5013904.
28. Kudose S, Santoriello D, Bomback AS, Stokes MB, D'Agati VD, Markowitz GS. Sensitivity and specificity of pathologic findings to diagnose lupus nephritis. *Clin J Am Soc Nephrol*. 2019 Nov;14(11):1605-15.
29. Salmela A, Törnroth T, Poussa T, Ekstrand A. Prognostic factors for survival and relapse in ANCA-associated vasculitis with renal involvement: a clinical long-term follow-up study. *Int J Nephrol*. 2018;2018:6369814.