



PONTIFICIA UNIVERSIDAD CATÓLICA DEL ECUADOR

FACULTAD DE MEDICINA

ESPECIALIZACIÓN EN MEDICINA INTERNA

**CARACTERIZACION CLÍNICA, EPIDEMIOLOGICA Y TERAPEUTICA
DE LOS PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE VASCULITIS DE
PEQUEÑO VASO EN EL SERVICIO DE REUMATOLOGIA DEL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CARLOS ANDRADE MARIN EN EL
PERIODO ENERO 2019-DICIEMBRE 2021**

**PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN PREVIO A LA OBTENCIÓN DEL
TÍTULO DE ESPECIALISTA EN MEDICINA INTERNA**

Autora: MD. MARIA CARMEN PESANTEZ BRAVO

Directora de tesis: DRA MARIA EUGENIA GOMEZ CABALLERO

Director metodológico: DRA. MARISOL ELIZABETH AMAN
VILLARROEL

Quito, 2022

DECLARACIÓN JURAMENTADA

Yo, **MARÍA CARMEN PESÁNTEZ BRAVO**, con cédula de identidad **0104794045**, autor del trabajo de graduación titulado **CARACTERIZACION CLÍNICA, EPIDEMIOLOGICA Y TERAPEUTICA DE LOS PACIENTES CON DIAGNOSTICO DE VASCULITIS DE PEQUEÑO VASO EN EL SERVICIO DE REUMATOLOGIA DEL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CARLOS ANDRADE MARIN EN EL PERIODO ENERO 2019-DICIEMBRE 2021**, previo a la obtención del título profesional de **ESPECIALISTA EN MEDICINA INTERNA** en la Facultad de MEDICINA:

Declaro bajo juramento:

1. Que el presente trabajo no ha sido presentado previamente a ningún grado de calificación profesional, y que las citas expuestas en este texto han sido analizadas en las revisiones bibliográficas.
2. Tener pleno conocimiento de la obligación que tiene la Pontificia Universidad Católica del Ecuador, de conformidad con el artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, de entregar a la Senescyt una copia en formato digital del referido trabajo de graduación para que sea integrado al Sistema Nacional de Información de Educación Superior del Ecuador para su difusión respetando los derechos de autor.
3. Autorizo a la Pontificia Universidad Católica del Ecuador a difundir, a través del sitio web de la Biblioteca de la PUCE, el referido trabajo de graduación, respetando las políticas de propiedad intelectual de la Universidad.

Quito, enero 2023

Dra. María Carmen Pesántez Bravo

CC. 0104794045

DEDICATORIA

El presente trabajo de investigación dedico a Dios, que supo iluminarme por el camino correcto, ofreciéndome vitalidad para avanzar en mis propósitos.

A mis padres, por ser el pilar fundamental en mi vida, por ser mi soporte incondicional en esta etapa de mi vida, a mis hermanos por su cariño y apoyo con mi trabajo y a mis sobrinas, símbolos de inocencia y felicidad.

AGRADECIMIENTO

En primer lugar, agradezco a Dios por haberme acompañado durante este camino, y permitirme culminar un peldaño más de formación.

A la Pontificia Universidad Católica del Ecuador, por haberme acogido durante estos tres años de formación, con sus valores y principios.

A mis padres y hermanos por ser mi mayor inspiración y ejemplo en cada paso que doy, por haberme enseñado los valores que me han llevado al lugar donde estoy, por sus consejos y por siempre creer en mí.

A mi directora de tesis, Dra. María Eugenia Gómez Caballero, quien me guio durante todo el proceso de esta investigación y que con su paciencia y palabras de apoyo me lleno de confianza para culminar este trabajo.

A mi directora metodológica, Dra. Marisol Aman, quien, con esfuerzo denudado me enrumbo por el método correcto de la investigación científica.

A todos los docentes que participaron en mi formación académica, por sus conocimientos impartidos que me ayudaron en mi formación y a brindar una atención de calidad.

TABLA DE CONTENIDO

DECLARACIÓN JURAMENTADA	iii
DEDICATORIA	iv
AGRADECIMIENTO	v
TABLA DE CONTENIDO.....	vi
ÍNDICE DE TABLAS	ix
ÍNDICE DE GRAFICOS	x
GLOSARIO DE TÉRMINOS.....	xi
ABSTRACT.....	xiv
1. INTRODUCCIÓN	1
1.1 JUSTIFICACIÓN	3
1.2 PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN.....	4
1.3 PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	5
1.4 OBJETIVO GENERAL	5
1.5 OBJETIVOS ESPECÍFICOS.....	5
2. MARCO TEÓRICO.....	6
2.1 Sistema vascular.....	6
2.2 Vasculitis.....	7
2.3 Epidemiología	7
2.4 Etiopatogenia	8
2.5 Clasificación.....	9
2.6 Clasificación de Chapel Hill	12
2.7 Vasculitis de pequeños vasos.....	13
2.8 Manifestaciones clínicas	14
2.9 Diagnóstico	15
2.10 Criterios diagnósticos.....	16
2.11 Tratamiento	16
2.12 Tipos de vasculitis de pequeño vaso	18
2.12.1 Vasculitis crioglobulinémica.....	18
2.12.2 Vasculitis IgA/púrpura de Schönlein-Henoch.....	19
2.12.3 Vasculitis asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA).....	19
2.12.4 Formas raras de vasculitis	21

2.12.5	Birmingham Vasculitis Activity Score / BVAS.....	21
3.	METODOLOGÍA	24
3.1	Tipo de estudio.....	24
3.2	Área de estudio.....	24
3.3	Población y muestra	24
3.4	Criterios de selección	25
3.4.1	Criterios de inclusión	25
3.4.2	Criterios de exclusión.....	25
3.5	Descripción de variables	25
3.6	Métodos de recolección de información:	26
3.7	Análisis estadístico.....	26
3.8	Operacionalización de las variables	26
3.9	Aspectos bioéticos.....	27
4.	ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE RESULTADOS.....	28
4.1	Perfil de pacientes con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso.....	28
4.2	Principales manifestaciones clínicas de 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021	30
4.3	Principales manifestaciones inmunológicas de 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021	31
4.4	Principales comorbilidades asociadas a la enfermedad en 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021	32
4.5	Información de las biopsias realizadas a 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021.....	33
4.6	Tratamiento de personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso	36
4.7	Pacientes fallecidos diagnosticados con vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021.....	39
4.8	Tratamiento actual de 57 pacientes diagnosticados con vasculitis de pequeño vaso.	39
4.9	Índice de actividad de la enfermedad al momento del diagnóstico, mediante los criterios de Birmingham Vasculitis Activity Score.....	41
5.	DISCUSIÓN Y LIMITACIONES	42
5.1	DISCUSIÓN	42
5.2	LIMITACIONES	44
6.	CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES.....	45

6.1	CONCLUSIONES	45
6.2	RECOMENDACIONES	46
7.	REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	47
	ANEXOS	57
	Anexo 1 : Matriz de recolección	57
	Anexo 2 : BIRMINGHAM VASCULITIS ACTIVITY SCORE (VERSION 3)	58
	Anexo 3: Operacionalización de variables del estudio	60

ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1.	Diferencias estructurales entre arterias y venas	6
Tabla 2.	Causas inmunológicas de la vasculitis	9
Tabla 3.	Clasificación de las vasculitis en Pediatría	11
Tabla 4.	Clasificación de vasculitis de acuerdo con la Conferencia del Consenso Internacional de Chapel Hill, 2012	12
Tabla 5.	Recomendaciones de tratamiento según la iniciativa SHARE.....	17
Tabla 6.	RENAL (máxima puntuación permitida).....	23
Tabla 7.	Características sociodemográficas y tipo de vasculitis de 82 pacientes de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021 ..	29
Tabla 8.	Principales manifestaciones clínicas de 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021.	30
Tabla 9.	Principales manifestaciones inmunológicas de 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín durante el periodo enero 2019-diciembre 2021	31
Tabla 10.	Principales comorbilidades asociadas a la enfermedad en 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021 ..	32
Tabla 11.	Información de las biopsias realizadas a 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021.	33
Tabla 12.	Número de Fallecidos	39
Tabla 13.	Índice de actividad BVAS.....	41

ÍNDICE DE GRAFICOS

Gráfico 1. Realización de la biopsia	34
Gráfico 2. Sitio de la incisión.....	35
Gráfico 3. Diagnostico	35
Gráfico 4. Tiempo del diagnóstico desde el inicio de la enfermedad	36
Gráfico 5. Tratamiento con Glucocorticoides a las personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín. ...	36
Gráfico 6. Tratamiento con Ciclofosfamida a las personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín. ...	37
Gráfico 7. Tratamiento con Azatioprina a las personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín.	37
Gráfico 8. Tratamiento con Rituximab a las personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín.	38
Gráfico 9. Tratamiento actual con Glucocorticoides a los pacientes diagnosticados con vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín.	39
Gráfico 10. Tratamiento actual con Rituximab a los pacientes diagnosticados con vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín. ...	40

GLOSARIO DE TÉRMINOS

ANCA: Es un grupo de autoanticuerpos, dirigidos contra antígenos que se encuentran presentes en el citoplasma de los granulocitos neutrófilos y contra el citoplasma de monocitos. (Rapidas, 2020).

ANCA C: Se debe a una fluorescencia difusa, fina y granulosa en el citoplasma, con un refuerzo en las zonas interlobulares del núcleo. (Garcia, y otros, 2008).

Arteritis de Takayasu: Es una enfermedad inflamatoria de etiología desconocida que afecta a la aorta y a sus ramificaciones, incluyendo la arteria carótida. (Couture, y otros, 2019).

Creatinina: Es un compuesto orgánico generado a partir de la degradación de la creatina (que es un nutriente útil para los músculos). (Ramón, 2017).

Ciclofosfamida: Es un medicamento de la familia de agentes alquilantes usada como antineoplásico e inmunodepresor.

Citotóxica: Son agentes o sustancias que dañan o matan las células o los tejidos.

Dislipidemias: Niveles anormalmente altos de lípidos (grasas) en la sangre. Por lo general, no presenta síntomas, pero puede provocar enfermedades cardiovasculares.

Enfermedad de Buerger: Es una afección poco frecuente de las arterias y las venas de los brazos y las piernas. (Personal, Mayo Clinic, 2020).

EPOC: Es una enfermedad común, prevenible y tratable que se caracteriza por síntomas respiratorios persistentes como disnea progresiva y tos. (Andrade, 2017).

Enfermedad de Kawasaki: Es una afección rara que en general ataca a niños pequeños. Es un tipo de vasculitis, o inflamación de los vasos sanguíneos. (MedlinePlus, 2020).

Granulomatosis con Poliangeítis (GPA): Es un trastorno poco común que causa la inflamación de los vasos sanguíneos de la nariz, los senos nasales, la garganta, los pulmones y los riñones. (Health, 2020)

Granulomatosis eosinofílica con Poliangeítis (EGPA): Es una vasculitis necrosante sistémica de pequeños y medianos vasos, caracterizada por granulomas extravasculares, eosinofilia e infiltración de tejidos por eosinófilos. (Villa-Forte, 2022)

Henoch-Schönlein: Es un trastorno que hace que los pequeños vasos sanguíneos de la piel, las articulaciones, los intestinos y los riñones se inflamen y sangren. (Personal, Mayo Clinic, 2021).

Linfocitos T: Son linfocitos producidos en la médula ósea y que luego maduran en el timo, cuyas funciones son parte importante del sistema inmunitario adaptativo.

Patogénesis: Es el proceso por el cual se desarrolla una enfermedad o trastorno. Puede incluir factores que contribuyen no solo a la aparición de la enfermedad o trastorno, sino también a su progresión y mantenimiento. (Villa-Forte, 2022).

Poliangeítis microscópica: Es una vasculitis necrosante sistémica sin depósitos de inmunoglobulina que afecta sobre todo a los pequeños vasos. (Villa-Forte, 2022).

Poliangeítis microscópica (PAM): Es una vasculitis necrosante sistémica que afecta a los vasos de pequeño calibre (capilares, vénulas o arteriolas).

Psoriasis: Enfermedad crónica de la piel que resulta en áreas escamosas, a menudo con picazón, en parches.

Síndrome de Behçet: Es una enfermedad inflamatoria crónica que afecta muchos sistemas del cuerpo, caracterizada por úlceras que afectan la boca y los genitales, lesiones en la piel y problemas en los ojos.

Síndrome de Churg-Strauss: Es un trastorno caracterizado por la inflamación de los vasos sanguíneos. Esta inflamación puede restringir el flujo sanguíneo a los órganos y tejidos, a veces dañándolos permanentemente. (Personal, Mayo Clinic, 2021).

Síndrome de Sjögren: Es una enfermedad crónica de origen autoinmune.

Síndrome de Cogan: es una enfermedad autoinmunitaria que causa inflamación de los ojos, los oídos y, a veces, los vasos sanguíneos (vasculitis).

TAC: Es una prueba diagnóstica que, a través del uso de rayos X, permite obtener imágenes radiográficas del interior del organismo en forma de cortes trasversales o, si es necesario, en forma de imágenes tridimensionales. (CentriMed, 2022).

Vasculitis: Grupo de afecciones que se caracterizan por la inflamación de los vasos sanguíneos. (Duarte, 2022).

Vasculitis Urticarial: Es una enfermedad clinicopatológicas que se caracteriza por episodios recurrentes de urticaria y vasculitis leucocitoclástica. (Vasquez, Hernandez, & Trejo, 2017).

RESUMEN

A lo largo del tiempo no se han identificado datos exactos para determinar una patología que indique que los pacientes tienen vasculitis de pequeño vaso, los síntomas que existen son funcionales de manera general. Esta investigación se planteó como objetivo determinar el perfil clínico epidemiológico y terapéutico del paciente con vasculitis de pequeño vaso atendido en el departamento de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín de la ciudad de Quito en mes de enero 2019-diciembre 2021. La literatura indica que en Latinoamérica son escasos los estudios relativos al tema. Basado en la encuesta que se aplicó a los pacientes y con la utilización de la escala BVAS, se realizó un estudio con enfoque descriptivo de las variables sociodemográficas, clínicas e inmunológicas, comorbilidades asociadas a la enfermedad, índice de actividad de la enfermedad al momento del diagnóstico y en el tratamiento. Mediante un análisis de tablas estadísticas se estableció el perfil clínico epidemiológico y terapéutico de las personas con vasculitis de pequeño vaso. Los resultados de la investigación mostraron que el 93,90% de pacientes ,viven en la zona urbana del país, en la provincia de Pichincha, el 59,80% son casados y se autoidentifican como mestizos, el 63,40% de los individuos son mujeres, el tipo de vasculitis que más prevalece es la granulomatosis con poliangeitis con el 56,10% de pacientes, el 69,50% tuvo como principal manifestación clínica las afectaciones renales, mientras que en relación a los marcadores inmunológicos la presencia de ANCA C positivo representa el 46.3%, la comorbilidad que más se asoció al momento del diagnóstico es la presencia de hipertensión arterial seguida de enfermedad renal, del 100% de los pacientes solo el 60.5% fueron sometidos a biopsia, en relación al tratamiento el medicamento más utilizado son los glucocorticoides al inicio de la enfermedad en un 98.8%, seguido de la ciclofosfamida y azatioprina, mediante los criterios de Birmingham Vasculitis Activity Score indicó que el 52,4% de pacientes presentan actividad alta, la tercera parte de pacientes falleció. Se concluyó que el factor de riesgo para que una persona diagnosticada con vasculitis de pequeño vaso no muera, se puede basar en el índice de actividad de BVAS como se menciona en la parte teórica.

PALABRAS CLAVES: / VASCULITIS/ BVAS/ TABLAS ESTADISTICAS/GPA/ANCA C/ BIRMINGHAM VASCULITIS ACTIVITY SCORE

ABSTRACT

Over time, no exact data have been identified to determine a pathology that indicates that patients have small vessel vasculitis; the symptoms that exist are generally functional. The objective of this investigation was to determine the clinical, epidemiological and therapeutic profile of the patient with small vessel vasculitis treated in the Rheumatology service of the Carlos Andrade Marín Hospital in the city of Quito in the period January 2019-December 2021. The literature indicates that In Latin America there are few studies on the subject. Based on the survey that was applied to the patients and with the use of the BVAS scale, a descriptive study of the sociodemographic, clinical and immunological variables, comorbidities associated with the disease, activity index of the disease at the time of diagnosis and treatment. Through an analysis of statistical tables, the epidemiological and therapeutic clinical profile of patients with small vessel vasculitis was established. The results of the investigation showed that the patients with small vessel vasculitis, 93.90% live in the urban area of the country, in the province of Pichincha, 59.80% are married and self-identify as mestizos, 63, 40% of individuals are women, the most prevalent type of vasculitis is granulomatosis with polyangiitis with 56.10% of patients, 69.50% had renal involvement as the main clinical manifestation, while in relation to markers Immunology, the presence of positive ANCA C represents 46.3%, the comorbidity that was most associated at the time of diagnosis is the presence of arterial hypertension followed by kidney disease, of 100% of the patients only 60.5% underwent biopsy, in relation to In treatment, the most used medication is glucocorticoids at the onset of the disease in 98.8%, followed by cyclophosphamide and azathioprine, using the Birmingham Vasculitis Activity Score criteria indicated that 52.4% of patients present high activity, a third of patients died. It was concluded that the risk factor for a person diagnosed with small vessel vasculitis not to die, can be based on the BVAS activity index as mentioned in the literature.

KEY WORDS: / VASCULITIS/ BVAS/ STATISTICAL TABLES/GPA/ANCA C/ BIRMINGHAM VASCULITIS ACTIVITY SCORE.

1. INTRODUCCIÓN

Las inflamaciones de los vasos son alteraciones clínico-patológicas que afecta a todos los grupos poblacionales. Esta enfermedad se distingue por tumefacción y desintegración de las paredes de arterias y venas de diferentes calibres, incluyendo capilares y/o conjunción entre ellos (Chércoles & Fong, 2016).

Se trata de enfermedades agrupadas de acuerdo a su patogénesis por lo que su diagnóstico puede ser difícil en ocasiones, ya que pueden ser una respuesta primaria o secundaria a diferentes enfermedades con afectación de la circulación sanguínea a diferentes tejidos del cuerpo como pulmones, nervios y piel, y en ello varía en cuanto a la gravedad y duración de algunos síntomas como disnea, tos, entumecimiento, fatiga, dolores articulares, presencia de púrpura, úlceras o nódulos (Chércoles & Fong, 2016; ACE: American College of Rheumatology, 2022. [citado 15 de septiembre de 2022]. Vasculitis Español).

Su clasificación se realiza teniendo en cuenta criterios internacionales que ayudan a su mejor entendimiento (Jennette, 2014) para ello, se deben tener en cuenta algunas características propias del vaso dañado y la posibilidad de daño que ello produce en el individuo enfermo (Watts & Robson, Introduction, epidemiology and classification of vasculitis, 2018. [citado 16 de septiembre de 2022]; Ortiz). Sus causas pueden ser variadas, no obstante, la literatura revisada considera que en el 45-55% de los enfermos se desconoce su etiología; el 15-20% obedece a factores infecciosos o inflamatorios respectivamente; del 10-15% son debido a medicamentos y un 5% como respuesta a neoplasias (Lee , et al., 2016. [citado 15 de septiembre de 2022]) en cuanto al sexo son las mujeres, en el 80-90% de los casos y antes de la tercera década de vida las más afectadas (Chanussot, et al., 2018. [citado 16 de septiembre de 2022]).

En cuanto a su incidencia, esta varía entre regiones, tipo, sexo y edad. En tal sentido, son frecuentes las vasculitis de tipo autoinmune en cada cinco varones por una fémina, antes de los 15 años a razón de 26 casos por 100 mil pacientes (Leitón, Obaldía, & SolanoS, 2022. [citado 15 de septiembre de 2022\]); las vasculitis como la Granulomatosis con Poliangeitis afecta más a personas de origen europeo en comparación con los de origen asiático, mientras que la Poliangeítis Microscópica es frecuente en China y Japón (Kitching A. , et al., 2020. [citado 16 de septiembre de 2022]).

En Latinoamérica son escasos los estudios relativos al tema; países como México, Brasil, Chile, Colombia y Perú han realizado investigaciones donde la prevalencia de vasculitis de grandes vasos (1) es de alrededor de 0,8% por cada cien mil habitantes (Palmezano, Figueroa, Rodríguez, & Plazas, 2018. [citado 16 de septiembre de 2022]), no obstante, las tasas de prevalencia e incidencia para el resto de las vasculitis son escasas (Artero).

En Ecuador tampoco existen investigaciones relacionadas con la prevalencia e incidencia, tampoco se han realizado estudios acerca de esta problemática, quizás, porque no se ha llegado a un consenso entre los profesionales abocados a esta patología debido a que los criterios clasificatorios se han visto rebosados por las necesidades de diagnóstico de la práctica clínica habitual.

Los estudios realizados con anterioridad incluyen muestras muy pequeñas y heterogéneas y en ocasiones sus resultados son contradictorios, incompletos y sus conclusiones no pueden ser generalizadas, por tanto, un estudio más amplio puede actualizar conocimientos sobre esta temática, por lo cual se busca conocer: ¿Cuáles son las características clínicas, epidemiológicas, y terapéuticas de los individuos con vasculitis de pequeño vaso en el departamento de reumatología del Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín?

Las evidencias anteriores permiten considerar al estudio de relevancia científica porque durante el proceso investigativo se favorecerá la producción bibliográfica de contenidos actualizados que contribuirán a estructurar teóricamente el fundamento teórico en la cual se sustenta el estudio, por lo tanto, constituirá una base de consulta que pueden servir para

futuras investigaciones o, ser fuente de consulta disponible para ser utilizada por estudiantes, profesores y profesionales de la salud.

Es factible porque se dispone de los recursos necesarios, tiempo, apoyo y autorización de la gerencia institucional y el acceso a base anonimizada o pseudoanonimizada de pacientes que acudieron a consulta, además será autofinanciado en su totalidad por la investigadora principal.

1.1 JUSTIFICACIÓN

Las vasculitis son patologías poco comunes, heterogéneas que se encuentran diferenciadas por un impacto significativo en la morbilidad y mortalidad de los pacientes por lo cual caracterizar estas patologías en los enfermos atendidos en la consulta externa nos permitirá conocer y generar conocimiento en cuanto a las manifestaciones clínicas, la epidemiología, y terapéutica utilizada, de ahí la importancia que se concede a este proyecto de investigación.

Los aportes que puede brindar la presente investigación desde el punto de vista literario , práctico y social son importantes y los resultados que se deriven de ella ampliarán el conocimiento que se tiene de esta patología y pueden brindar información valiosa para las diferentes especialidades médicas que se ven involucradas en su diagnóstico y manejo.

Desde la perspectiva práctica los resultados contribuirán en la formación de los profesionales de la salud para la realización de diagnósticos más certeros de la enfermedad teniendo en cuenta las discordancias que existen en los criterios diagnósticos de la misma.

Desde la proyección social la investigación es importante debido a que los resultados favorecerán a los pacientes portadores de la enfermedad, pues la ampliación de los conocimientos que se tienen de esta patología influirá en un diagnóstico precoz el mismo

que es indispensable para el tratamiento adecuado y está directamente relacionado con el pronóstico de la enfermedad.

Es trascendental realizar este proyecto puesto que son escasos los estudios previos de caracterización de la enfermedad y dentro del país no se evidencian en la literatura revisada, solo existen estudios aislados, por tanto, esta investigación contribuirá a resolver esta problemática, así como a ampliar y sistematizar los conocimientos que se tienen de la enfermedad.

Este panorama es el punto de partida de este proyecto, así como el hecho de que no existen antecedentes de este tipo de estudio en el departamento de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín de la ciudad de Quito, por tanto, sus resultados contribuirán a controlar este problema de salud

1.2 PROBLEMA DE INVESTIGACIÓN

De acuerdo con las evidencias señaladas la vasculitis de pequeños vasos es una enfermedad multicausal asociada a cifras cada vez mayores de morbilidad y mortalidad a consecuencia de los daños que produce sobre varios sistemas y órganos (Arnold, Holl, Müller, Klapa, & Lamprecht, 2022). La ausencia de estadísticas clínico-epidemiológico y terapéutico pueden estar relacionados con errores en el diagnóstico y tratamiento de individuos enfermos lo cual, acelera los daños en órganos dianas.

Con la actual investigación se realiza un análisis de la bibliografía relacionada con su epidemiología, etiopatogenia, clasificación, principales manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento, que ayudarán al profesional de la salud de todos los niveles que involucra la atención para mejorar el entendimiento y afrontamiento de esta enfermedad.

1.3 PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son las características demográficas, clínicas, de laboratorio y terapéutico en pacientes diagnosticados con vasculitis de pequeño vaso en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín durante el período enero 2019 a diciembre 2021?

1.4 OBJETIVO GENERAL

Determinar las características clínicas, epidemiológicas y terapéuticas de las Vasculitis de pequeño vaso en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín de la ciudad de Quito en el periodo comprendido entre enero 2019 y diciembre 2021.

1.5 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Identificar las características demográficas en los pacientes con Vasculitis de pequeño vaso
- Describir las principales manifestaciones clínicas e inmunológicas de inicio de la enfermedad, establecidas en los criterios de clasificación del consenso Chapel Hill (CHCC)
- Enumerar las diferentes comorbilidades asociadas a la enfermedad
- Establecer el índice de actividad de la enfermedad al momento del diagnóstico, mediante los criterios de Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS)
- Describir el tipo de tratamiento con el que se encuentran los pacientes durante el periodo de estudio.

2. MARCO TEÓRICO

2.1 Sistema vascular

El sistema venoso del cuerpo humano es el encargado de suministrar sustancias nutritivas, oxígeno y hormonas y retirar desechos tóxicos de los diferentes órganos y tejidos a través, de un grupo de vasos sanguíneos que sale y retorna el corazón: arterias, arteriolas, capilares, vénulas y venas de gran, mediano y pequeño calibre mismas que están compuestas por tres capas o túnica (íntima, media y adventicia) dispuestas desde la luz del vaso hacia la parte externa con determinadas diferencias (Tabla 1) en cuanto a sus características (Ross & Pawlina, 2020).

Tabla 1. Diferencias estructurales entre arterias y venas

Arterias				
Vaso	Diámetro	Túnica íntima (capa interna)	Túnica media (capa intermedia)	Túnica adventicia (capa externa)
Arteria grande (arteria elástica)	>10 mm	Endotelio Tejido conjuntivo Músculo liso	Músculo liso Membranas elásticas	Tejido conjuntivo Fibras elásticas
Arteria media (arteria muscular)	2–10 mm	Endotelio Tejido conjuntivo Músculo liso Membrana elástica interna prominente	Músculo liso Fibras colágenas Relativa escasez de tejido elástico	Más delgada que la túnica media Tejido conjuntivo Algunas fibras elásticas
Arteria pequeña	0,1–2 mm	Endotelio Tejido conjuntivo Músculo liso Membrana elástica interna	Músculo liso (8-10 capas celulares) Fibras colágenas	Más delgada que la túnica media Tejido conjuntivo Algunas fibras elásticas
Arteriola	10–100 μ m	Endotelio Tejido conjuntivo Músculo liso	Músculo liso (1-2 capas celulares)	Más delgada que la túnica media Fina vaina de tejido conjuntivo mal definida
Capilar	4–10 μ m	Endotelio	No hay	No hay
Venas				
Vaso	Diámetro	Túnica íntima (capa interna)	Túnica media (capa intermedia)	Túnica adventicia (capa externa)
Vénula poscapilar	10–50 μ m	Endotelio Pericitos	No hay	No hay
Vénula muscular	50–100 μ m	Endotelio	Músculo liso (1-2 capas celulares)	Tejido conjuntivo Algunas fibras elásticas
Vena pequeña	0,1–1 mm	Endotelio Tejido conjuntivo Músculo liso (2-3 capas)	Músculo liso (2-3 capas continuas con la túnica íntima) Músculo liso Fibras colágenas	Más gruesa que la túnica media Tejido conjuntivo Algunas fibras elásticas
Vena mediana	1–10 mm	Endotelio Tejido conjuntivo Músculo liso Membrana elástica interna en algunos casos	Músculo liso (2-15 capas) Fibras colágenas	Más gruesa que la túnica media Tejido conjuntivo Algunas fibras elásticas
Vena grande	>10 mm	Endotelio Tejido conjuntivo Músculo liso	Músculo liso (2-15 capas) Fibras colágenas	Más gruesa que la túnica media Tejido conjuntivo Algunas fibras elásticas, músculo liso longitudinal Mucho más gruesa que la túnica media

Fuente: Tomado a partir de (Ross & Pawlina, 2020).

2.2 Vasculitis

Las vasculitis son enfermedades diferentes (Quintanilha, et al., 2017. [citado 16 d septiembre de 2022]) que dañan los vasos sanguíneos (Sáenz de Santa María, Morales, Noguerado, Noguerado, & Zubeldia, 2016. [citado 16 de septiembre de 2022]) provocando su isquemia y daño estructural (Sánchez, Hernández, Navarrete, & Torres, 2021. [citado 16 de septiembre de 2022] ; Forero, et al., 2022. [citado 16 de septiembre de 2022]). La inflamación de las arterias, venas y capilares sanguíneos con diferentes tamaños permite que sean nombradas vasculitis de grandes, medianos y pequeños vasos pudiendo afectarse a largo plazo órganos y sistemas a través de aneurismas, pérdida de la visión o insuficiencia renal (Chércoles & Fong, 2016).

2.3 Epidemiología

Independientemente que las vasculitis son poco frecuentes (Sotelo, Sánchez, & Acevedo, 2016. [citado 16 de septiembre de 2022]) su incidencia puede variar de 15.4 a 29.7 casos por millón de personas por año (Chango, Calle, Lopetegui, Alexander, & Modi , 2020. [citado 16 de septiembre de 2022]). Puede afectar a personas de diferentes edades y sexo, no obstante, algunas entidades presentan cierta predisposición por determinadas edades; mientras que la enfermedad de Kawasaki (Medina, Mejía, Araujo, & Prado, 2018. [citado 16 de septiembre de 2022]) y la púrpura de Schönlein Henoch afecta entre 0,5 y 6,39 infantes menores de 60 meses (Alcobendas, Remesal, & Fernández, 2020. [citado 17 de septiembre de 2022]); la arteritis de células gigantes, la arteritis de Takayasu, la vasculitis urticaria hipocomplementémica y el síndrome de Behçet por encima de la 5ta década. (Watts, Hatemi, Burns, & Mohammad, 2022).

Winkler y True (Winkler & True, 2018) observaron mayor afección en población adulta de alrededor de 70 años con 2,5 más probabilidades de ocurrir en mujeres que en hombres con un riesgo de por vida del 1 % para las mujeres y del 0,5 % para los hombres y una incidencia de 20 por cada 100 mil habitantes procedentes de América del Norte y Europa Occidental con el daño de células gigantes.

- a. Edad: existen estudios que relacionan los factores ambientales y la predisposición genética infantil ante determinadas enfermedades: Kawasaki (80% hasta 60 meses) y la vasculitis de grandes vasos por encima de los 50 años (Watts, Hatemi, Burns, & Mohammad, 2022).
No obstante, Stone (Stone, 2006) considera la edad en el 90% de niños con Henoch-Schönlein de manera autolimitada en comparación con los adultos, donde la enfermedad presenta un pronóstico reservado debido a la tendencia hacia la cronicidad y daño renal.
- b. Sexo: de manera general no existe predisposición por uno u otro sexo excepto en la enfermedad de Buerger frecuente en pacientes del sexo masculino que se ha explicado por el mayor hábito tabáquico de estos en comparación con las mujeres, en este sexo es frecuente la arteritis de Takayasu con una relación de 9:1 ((23).
- c. Etnicidad: algunos estudios encontraron mayor presencia de daño vascular entre personas de raza blanca y entre asiáticos así, como la enfermedad de Behçet en países de la ruta de la seda (Stone, 2006).
- d. Genética familiar: aunque infrecuente por su poligenismo se ha encontrado una relación genética entre la enfermedad de Behçet y el gen HLA-B51 entre parientes de una misma familia japonesa (Stone, 2006).
- e. Medio ambiente: las exposiciones ambientales y laborales como al humo de tabaco se han asociado con la enfermedad de Buerger (Winkler & True, 2018; Basu, Rusell, Nazarian, & Das, 2020. [citado 16 de septiembre de 2022]).

2.4 Etiopatogenia

Las causas de estas enfermedades son variadas y complejas, dentro de ellas Sánchez y col (Sánchez, Hernández, Navarrete, & Torres, 2021. [citado 16 de septiembre de 2022]) mencionan los agentes infecciosos de tipo viral, bacteriano y micótico, así como algunos fármacos involucrados en el origen de algunas de ellas como son el caso de las vasculitis crioglobulinemia y leucitoclástica cutánea respectivamente.

Sus causas pueden ser variadas, no obstante, la literatura revisada considera que en el 45-55% de los enfermos se desconoce su etiología; el 15-20% obedece a factores infecciosos o inflamatorios respectivamente; del 10-15% son debido a medicamentos y un 5% como respuesta a neoplasias (Lee , et al., 2016. [citado 15 de septiembre de 2022]); por sexo afecta frecuentemente a mujeres menores de 30 años 80-90% (Chanussot, et al., 2018. [citado 16 de septiembre de 2022]).

Alcobendas y col (Alcobendas, Remesal, & Fernández, 2020. [citado 17 de septiembre de 2022]) consideran tres mecanismos fundamentales en la fisiopatología de la vasculitis relacionado con procesos inmunológico, daño de los vasos por agentes biológicos y, de causa desconocida, de ellos el daño inmunológico es el más estudiado a partir de la entrada al organismo genéticamente predispuesto de agentes infecciosos y medioambientales como sílice, mercurio, penicilamina, propiluracilo, dapsona, virus y staphylococcus áureo para que el organismo cree anticuerpos antineutrófilos a través de la desregulación de células B y T.

2.5 Clasificación

Debido a la multicausalidad en su génesis, algunos tipos se mantienen en estudio. Dentro de ellos se tienen en cuenta mecanismos patógenos desconocidos, infeccioso o inmunológico (Tabla 2).

Tabla 2. Causas inmunológicas de la vasculitis

Tipo	Tipo I	Tipo II	Tipo III	Tipo IV
Características	Alérgica o anafiláctica: se caracteriza por infiltración angiocéntrica de los vasos por eosinófilos	Citotóxica o citolítica: Los ANCA (anticuerpos anti-citoplasma de neutrófilos) activan los neutrófilos y las células	Mediadas por inmunocomplejos: se activa el complemento y liberación de los componentes C3 y C5, que producen quimiotaxis de neutrófilos y	Mediada por linfocitos T: presencia de infiltrados inducidos por linfocitos T, especialmente Th1

		endoteliales e inducen la apoptosis acelerada de los neutrófilos. Los AECA causan vasculitis por daño directo o por activación del complemento		liberación de enzimas proteolíticas con el consiguiente daño del vaso	en la pared vascular, que junto al interferón-γ fagocitan las fibras elásticas.
Ejemplos	Vasculitis asociadas a estados atópicos. Urticaria vasculitis · Síndrome de Churg-Strauss. Se caracterizan por aumento de las inmunoglobulinas tipo IgE.	Vasculitis mediadas por ANCA (granulomatosis con poliangeitis, poliangeitis microscópica y síndrome de Churg-Strauss). Anticuerpos anticélulas endoteliales (AECA). Enfermedad de Behçet Enfermedad de Takayasu		Vasculitis leucocitoclástica cutánea. Síndrome de Schönlein-Henoch. Poliarteritis nodosa	Arteritis de la temporal.

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen

Fuente: Adaptado (Sunderkötter, et al., 2018).

En edades pediátricas son tenidos en cuenta los criterios emitidos por el Congreso Europeo de Reumatología (Tabla 3).

Tabla 3. Clasificación de las vasculitis en Pediatría

Clasificación	Tipo de vasculitis
Vasculitis predominantemente de gran vaso	Arteritis de Takayasu Poliarteritis nodosa sistémica pediátrica Poliarteritis nodosa cutánea Enfermedad de Kawasaki
Vasculitis predominantemente de mediano vaso	Granulomatosas: Síndrome de Churg-Strauss Granulomatosis con poliangitis (granulomatosis de Wegener) No granulomatosas: Poliangitis microscópica (PAM) Púrpura de Schönlein-Henoch Vasculitis leucocitoclástica cutánea aislada Urticaria vasculitis hipocomplementémica
Otras vasculitis	Enfermedad de Behçet Vasculitis secundarias a infección (incluida la poliarteritis nodosa asociada a hepatitis B) Malignidad y fármacos (incluyendo las vasculitis por hipersensibilidad) Vasculitis asociadas a enfermedades del tejido conectivo Vasculitis aislada del SNC Síndrome de Cogan Vasculitis no clasificables

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen

Fuente: Adaptado de (Antón & Carriquí, 2022).

2.6 Clasificación de Chapel Hill

A partir del tamaño del vaso dañado el Colegio Americano de Reumatología las enmarco como primarias o secundarias (Stone, 2006), sin embargo, el Consenso Internacional de Chapel Hill en 2012 (Cuadro 4) sin pretender clasificar ni diagnosticar la enfermedad realizó su nomenclatura a partir de aspectos clínicos, radiológicos, de laboratorio e histológicos para ser utilizados como criterios diagnósticos en la práctica partir de la cual las de tipo primario son aquellas que afectan a grandes, mediano y pequeños vasos (Jennette, 2014).

Tabla 4. *Clasificación de vasculitis de acuerdo con la Conferencia del Consenso Internacional de Chapel Hill, 2012*

Tipo	Ejemplos
Vasculitis de grandes vasos	Arteritis de Takayasu Arteritis de células gigantes
Vasculitis de medianos vasos	Poliarteritis nudosa Enfermedad de Kawasaki
Vasculitis de pequeños vasos	Vasculitis asociada a ANCA Poliangitis microscópica Granulomatosis con poliangiitis (GPA) Granulomatosis eosinofílica con poliangiitis Vasculitis de complejos inmunes Enfermedad antimembrana basal glomerular (anti-GBM) Vasculitis crioglobulinémica (CV) Vasculitis por IgA Vasculitis urticarial hipocomplementémica (HUV)
Vasculitis de vaso variable	Enfermedad de Behçet Síndrome de Cogan
Vasculitis de un solo órgano	Vasculitis cutánea de vasos pequeños

	Arteritis testicular, v
	Vasculitis del sistema nervioso central
Vasculitis asociada con enfermedad sistémica	Vasculitis reumatoide, Vasculitis de lupus
Vasculitis asociada con probable etiología	Poliangeítis microscópica asociada a hidralazina Vasculitis asociada al virus de la hepatitis B Vasculitis crioglobulinémica asociada al virus de la hepatitis C

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen

Fuente: Modificado de (Jennette, 2014).

Como se ha notado en los párrafos precedentes la clasificación de la vasculitis aún no se encuentra consensuada pudiendo confundir al profesional lo cual, debe ser un reto para futuras investigaciones, no obstante, deben ser tenidos en cuentas un grupo de criterios independientemente de la utilización de una u otra categorización. Para esta investigación se tendrán en cuenta aspectos importantes como: a) tamaño del vaso, sus atributos funcionales y estructurales; b) características epidemiológicas del individuo enfermo (edad, sexo, etnicidad); c) forma de daño, d) lesión encontrada en muestras histológicas, e) anticuerpos y, f) tipo de infección como criterios para las vasculitis de pequeño vaso (Stone, 2006).

2.7 Vasculitis de pequeños vasos

La vasculitis de pequeños vasos son enfermedades que inflaman las paredes del vaso predominante conllevando a la isquemia y la necrosis de pequeñas arterias intraparenquimatosas, arteriolas, capilares y vénulas como consecuencia de factores ambientales predisponentes y factores de riesgo que inducen la activación intravascular prematura de los granulocitos neutrófilos con desgranulación y liberación de enzimas y especies reactivas del oxígeno que condicionan el daño vascular (Arnold, Holl, Müller, Klapa, & Lamprecht, 2022).

2.8 Manifestaciones clínicas

Por lo general no existen datos que hagan pensar en una determinada patología, según el vaso afectado, no obstante, existen síntomas funcionales generales para todo tipo de vasculitis referidos por los individuos afectados quienes señalan la fiebre, cefaleas, astenia, anorexia, dolores mioarticulares, urticaria, nódulos, pápulas, púrpuras y úlceras como los más frecuentes (Chércoles & Fong, 2016).

Las demás manifestaciones clínicas estarán en proporción al territorio irrigado por el vaso dañado (Cervera, Blanco, Silva, Paredes, & Torres, 2017), de tal manera que puede encontrarse afectación renal, cifras elevadas de presión arterial, hemoptisis, hemorragia alveolar, claudicación intermitente, asimetría de pulso, lesiones pulmonares, ACV, tromboembolismo venoso, enfermedad vascular periférica, insuficiencia cardíaca, depresión, psoriasis, EPOC y trastornos endocrinos como mayor predisposición a enfermar de hipotiroidismo, diabetes tipo 2 y dislipidemias (Li, Neogi, & Jick, 2018. [citado 18 de septiembre de 2022]; Montiel, Sobarzo, Centurion, Montiel, & Torres, 2020 [citado 17 de septiembre de 2022]).

Resumiendo, los síntomas que se encuentran relacionados con el daño de grandes vasos pueden ser la claudicación de una determinada extremidad, hipertensión arterial, elongación aórtico y trastornos de la visión; cuando la afectación compromete los vasos medianos se sospecha ante la presencia de nódulos cutáneos, úlceras en la piel o mucosas, livedo reticularis, necrosis digital, mononeuritis y microaneurisma, y, cuando aparecen síntomas compatibles con daños de pequeños vasos son frecuentes síntomas relacionados con la púrpura palpable, hemorragia alveolar, presencia de granulomas cutáneos, daños en los ojos como uveítis, escleritis o epiescleritis y glomerulonefritis como las más frecuentes (Stone, 2006; Cervera, Blanco, Silva, Paredes, & Torres, 2017).

2.9 Diagnóstico

Su diagnóstico es complejo (Cervera, Blanco, Silva, Paredes, & Torres, 2017) por lo que se requiere tener en cuenta los síntomas/signos y la utilización de exámenes de laboratorio y medios diagnóstico para evitar su retraso y/o agravar el pronóstico (Montiel, Sobarzo, Centurion, Montiel, & Torres, 2020 [citado 17 de septiembre de 2022]). Su diagnóstico definitivo han de ser necesarias pruebas histológica mediante la realización de biopsia de tejidos (riñón, pulmón, nasofaringe y senos paranasales) y, en otros casos se impone la necesidad de estudios angiográficos e inmunohistoquímicos según criterios de clasificación (Prieto, et al., 2016. [citado 16 de septiembre de 2022]; Vélez, López, Chío, & Gutiérrez, 2019. [citado 16 de septiembre de 2022]).

Frecuentemente estos pacientes muestran desviación izquierda, cifras de hemoglobina y hematocrito bajos, elevación de proteína C y de pruebas bioquímicas de laboratorio, también serología positiva para hepatitis B y C, mientras que en las muestras de biopsia de la dermis o renal es frecuente la presencia de edema, células epiteliales e infiltrado inflamatorio de tipo neutrofílico y granulomas (Montiel, Sobarzo, Centurion, Montiel, & Torres, 2020 [citado 17 de septiembre de 2022])

Las técnicas de imagen en combinación con criterios clínico-analíticos permiten su clasificación. Con la radiología se confirman nódulos cavitados o un infiltrado pulmonar, el TAC simple de cerebro permite observar área de bajos valores de atenuación córtico-subcortical parietal posterior, lesión isquémica; área hipodensa córtico-subcortical parietal parasagital, la RM con contraste del cerebro áreas parcheadas de alteración de señal sub y yuxtacorticales por afectación de pequeños vasos, signos de infartos y, la arteriografía detalla la luz vascular y el estado de la circulación colateral (Medina, et al., 2021. [citado 18 de septiembre de 2022]).

2.10 Criterios diagnósticos

Se recomienda que antes de ser clasificada la vasculitis de pequeño vaso ANCA positivo se debe considerar la edad, los síntomas y los resultados del laboratorio sin otro diagnóstico al menos durante tres meses. Se sospecha en menores de 16 años con signos y síntomas compatibles con positividad para alguna de las siguientes pruebas de laboratorio: a) Inflamación granulomatosa alrededor o dentro de la pared del vaso, b) Serología positiva para ANCA por ELISA, c) Mononeuritis múltiple por angiografía por resonancia magnética o TAC y, d) Eosinofilia: Son excluyentes procesos malignos, infecciones bacterianas o virales (Hepatitis B o C; VIH, TB, endocarditis); consumo de hidralazina, propiltiouracilo, cocaína y alopurinol, vasculitis secundarias a enfermedades del tejido conectivo (Pagnoux, 2016).

2.11 Tratamiento

Los tratamientos de las vasculitis se basan en controlar la inflamación, así como en tratar cualquier afección de base al índice clínico de actividad basado en los signos y síntomas encontrados. El tratamiento recomienda la inducción de remisión cuando se amenace la vida o los órganos combinando esteroides 1 mg/kg/día, más ciclofosfamida 2 mg/kg/día, no obstante, el grado de evidencia es insuficiente.

Cuando no se amenace la vida o los órganos se recomienda sustituir la ciclofosfamida metotrexato o micofenolato mofetilo (20 a 25 mg/semana); para las recaídas la combinación de Rituximab y Ciclofosfamida; para el mantenimiento iguales medicamentos a dosis inferiores (Yates, et al., 2016).

Para el tratamiento de vasculitis pediátricas, la iniciativa SHARE proporciona algunas recomendaciones para optimizar el tratamiento de algunas vasculitis (Tabla 5) que puede servir de ayuda al profesional de la salud para ser utilizada en pacientes con vasculitis.

Tabla 5. Recomendaciones de tratamiento según la iniciativa SHARE

Terapia de inducción
Metilprednisolona 10-30 mg/kg intravenoso (máximo 1 g) 3 días consecutivos con posterior paso a vía oral
Prednisolona 1-2 mg/kg/día (máximo 60 mg/día) con descenso progresivo posterior.
Ciclofosfamida 500-1000 mg/m ² intravenosa (máximo 1,2 g) cada 3-4 semanas durante 3-6 meses. Reducir dosis si fallo hepático o renal, linfopenia, neutropenia o infecciones
En casos seleccionados, rituximab o micofenolato de mofetilo
Enfermedad refractaria, recaída grave o fallo al tratamiento de inducción
Cambio de inmunosupresor (ciclofosfamida, rituximab o micofenolato de mofetilo)
Metilprednisolona 10-30 mg/kg intravenoso (máximo 1 g) 3 días consecutivos
Aumentar prednisolona a 1 mg/kg/día, reducir luego gradualmente
Considerar plasmaféresis
Volver a la terapia de mantenimiento cuando se alcance la remisión
Terapia biológica (anti TNF, Tocilizumab) e inmunoglobulina
Terapia de mantenimiento
Agentes de primera línea: azatioprina o micofenolato de mofetilo (esperar al menos 14 días tras ciclofosfamida). Debe mantenerse al menos 1-3 años. Se planteará suspender tratamiento solo una vez que hayan pasado al menos 12 meses de inactividad sin corticoide.
Se recomienda desescalada progresiva durante 6 meses
Prednisolona 0,1-0,2 mg/kg/día
Recaída menor (sin riesgo vital)
Aumentar prednisolona 0,5 mg/kg/día y posteriormente reducir progresivamente a su dosis habitual en un periodo de 4 semanas
Considerar aumentar dosis de inmunosupresor habitual

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen

Fuente: Modificado a partir de las recomendaciones SHARE (Graeff, et al., 2019).

2.12 Tipos de vasculitis de pequeño vaso

A partir de los avances científicos se comenzó a realizar cambios o sustitución de epónimos en su nomenclatura por términos más descriptivos relacionados con los mecanismos involucrados en su fisiopatología, es así que la Granulomatosis con poliangitis sustituye la enfermedad de Wegener, la Granulomatosis eosinofílica con poliangitis al síndrome de Churg-Strauss y el púrpura de Schönlein- Henoch por vasculitis IgA (Stone, 2006) mismas que serán mencionadas a la par en esta investigación como una manera de contribuir a su mejor conocimiento.

La isquemia y necrosis de pequeño vaso pueden sobrevenir ante la presencia de inmunocomplejos e hipersensibilidad. Son frecuentes la vasculitis crioglobulinémica, IgA/púrpura de Henoch-Schönlein y las asociadas a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos conocido como ANCA (Calatroni, et al., ANCA-associated vasculitis in childhood: recent advances., 2017.).

Esta enfermedad está siendo ampliamente estudiada por su incidencia en poblaciones específicas y daños que produce en cuanto a la etiología y al tamaño del vaso afectado. Investigadores como Antón y Carriquí (Antón & Carriquí, 2022) consideran las vasculitis primarias en el área pediátrica como la causa de afectación de unos 50 casos por cien mil niños cada año. Las vasculitis por IgA se relacionan con aproximadamente el 90% de infantes masculinos entre 3 y 12 años con una prevalencia del 27%.

2.12.1 Vasculitis crioglobulinémica

Aproximadamente dos tercios de individuos contaminados con el virus de la hepatitis C presentan alteraciones de pequeño vaso a causa de un tipo de inmunoglobulina conocida como crioglobulinas relacionadas con la síntesis de células B y aumento de IgG e IgM patogénica. Afecta fundamentalmente a mujeres pasados los 50 años con daños en la piel, articulaciones, riñón y nervio periférico al dañar su axón siendo sus manifestaciones frecuentes: fatiga, artritis y/o artralgia, púrpura palpable y úlceras

cutáneas, hormigueo, entumecimiento, parestesia y debilidad muscular y, a nivel renal se encuentra hematuria y proteinuria (Freitas, et al., 2019.).

2.12.2 Vasculitis IgA/púrpura de Schönlein-Henoch

La púrpura de Schönlein- Henoch, es un tipo de vasculitis leucocitoclástica caracterizada por una púrpura palpable, síntomas inflamatorios articulares, alteraciones gastrointestinales renales frecuentes en niños con infecciones respiratorias. Su ocurrencia se relaciona con algunos medicamentos, alimentos así como, picaduras de insectos donde el depósito de IgA en piel y riñón mismos que justifican la presencia de síntomas cutáneos (exantema eritematoso violáceo palpable en cara, tronco y extremidades superiores), articulares (artiritis o artralgias de tipo transitorio no migratoria que no dejan deformidad), gastrointestinales (dolor abdominal, vómitos, sangramiento digestivo bajo, pancreatitis e hidrops vesical) y renales (hematuria microscópica y glomerulonefritis rápidamente progresiva de gravedad y mal pronóstico), además de otros menos frecuentes (Hetland, Susrud, Lindahl, & Bygum, 2017).

2.12.3 Vasculitis asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA)

Incluyen: poliangitis microscópica, granulomatosis con poliangiitis y granulomatosis eosinofílica con poliangiitis con la característica de necrosar capilares, vénulas y arteriolas con tasas de incidencia del 0,13 al 0,20% en adultos (Calatroni, et al., ANCA-associated vasculitis in childhood: recent advances., 2017.) pero raramente reportadas en niños y adolescentes son raras pudiendo llegar a 0,5 por millón (Sacri, et al., 2015).

Similar al resto de las vasculitis, son los factores relacionados con el ambiente, la genética y los trastornos en las respuesta inmunitaria y adaptativa. Su vinculación con la desregulación de células B, generación de anticuerpos, presencia de neutrófilos y alteraciones relacionadas con la actividad de células T, explican la presencia de fiebre,

fatiga, anorexia y pérdida de peso que anteceden las manifestaciones orgánicas sistémicas (Calatroni, et al., ANCA-associated vasculitis in childhood: recent advances., 2017.).

- Poliangitis microscópica (PAM)

La granulomatosis de inicio en la infancia con PAM, son las manifestaciones de enfermedad renal frecuentemente encontrada, además se acompaña de síntomas musculoesqueléticos, cutáneas, del tracto respiratorio inferior y gastrointestinales en ausencia de lesiones granulomatosas y, menos frecuente se pueden encontrar hemorragia alveolar (Ludici, et al., 2016. [citado 27 de septiembre de 2022]).

- Granulomatosis con poliangitis (GPA)

Sus síntomas se relacionan con daño otorrinolaringológica, afectación renal, del tracto respiratorio inferior, musculoesquelética y cutánea, por lo cual son frecuentes la rinitis, sinusitis, costras nasales, epistaxis, otitis media, hipoacusia neurosensorial o conductiva pudiendo encontrarse necrosis granulomatosa con destrucción de los cornetes y perforación del tabique nasal hasta lesiones pulmonares más nodulares con tendencia a la excavación, únicos o múltiples. En el caso de afección renal, es frecuente la proteinuria, hematuria microscópica y/o cilindros rojo sangre hasta glomerulonefritis rápidamente progresiva, con la consiguiente lesión renal aguda en el 50-100% de los niños enfermos (Ludici, et al., 2016. [citado 27 de septiembre de 2022]).

- Granulomatosis eosinofílica con poliangitis (EGPA)

Son síntomas predominantes el asma, eosinofilia, sinusitis, pólipos nasales e infiltrados pulmonares, púrpura o exantemas cutáneos urticarianos y afectación digestiva, tanto en niños como en adultos, no obstante, en los primeros las altas tasas de mortalidad se encuentran relacionadas con miocardiopatías (Calatroni, et al., ANCA-associated vasculitis in childhood: recent advances., 2017.).

2.12.4 Formas raras de vasculitis

Un grupo importante s de este tipo de vasculitis son mal diagnosticadas al ser confundidas con otras entidades clínicas. Las investigaciones actuales desconocen a ciencia cierta su causa, sin embargo, los fármacos (cimetidina, diltiazem, yoduro de potasio, fluoxetina, medicamentos antiinflamatorios no esteroideos, metotrexato, telmisartán, enalapril, levetiracetam y pastillas para adelgazar de venta libre), infecciones (streptococos, tuberculosis, hepatitis B y C, virus de Epstein-Barr, micoplasma, COVID-19 (de Perosanz-Lobo, et al., 2020), influenza A/H1N1, tricomoniasis y enfermedad de Lyme), enfermedad conectiva autoinmune (LES, síndrome de Sjögren, la artritis reumatoide, la enfermedad inflamatoria intestinal, el síndrome de Schnitzler y el síndrome de Muckle-Wells), trastornos mielodisplásicos o malignidad (mieloma múltiple, síndrome mielodisplásico, adenocarcinoma colónico, carcinoma de células en anillo de sello, carcinoma renal, linfoma no Hodgkin, teratoma metastásico de tumor testicular y leucemia linfocítica crónica) son los más implicados (Baigrie, Goyal, & CraneJ, 2022. [citado 29 de septiembre de 2022]).

2.12.5 Birmingham Vasculitis Activity Score / BVAS

El formulario Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) es una herramienta publicada en la década de 1994 que ha presentado variaciones con el transcurso de los años. Esta herramienta permite evaluar las manifestaciones de reciente aparición o la ocurrencia de nuevas o peores en pacientes con vasculitis activa porque, pueden ser consecuencia de una actividad anterior a causas de medicamentos o por enfermedades asociadas. Está compuesta por 59 ítems organizadas en nueve secciones síntomas/signos característicos del órgano en estudio: sistémicos, cutáneos, del ojo, de la nariz, del pecho, cardiovasculares, abdominales, renales y del sistema nervioso, lo cual considera las características de la enfermedad cuando estas se atribuyen a actividad vascular activa (Biscetti, et al., 2016; Yumura, et al., 2014).

Para los nuevos pacientes a los que no se les ha diagnosticado previamente vasculitis, las características pueden haber ocurrido con anterioridad por lo que se registra los signos y síntomas aparecidos durante las últimas tres semanas. Las puntuaciones persistentes pueden oscilar entre 0 y 33, mientras que las puntuaciones Nuevo/Peor pueden fluctuar entre 0 y 63 mismas que deben ser puntuadas según las siguientes recomendaciones (MDAPP, 2017. [citado 18 de septiembre de 2022]. Puntuación de actividad de vasculitis de Birmingham (BVAS) v3):

- Las manifestaciones de la enfermedad deben puntuarse cuando sean atribuibles a vasculitis activa. Si hay pruebas razonables de que una manifestación es probablemente atribuible a otra etiología (p. ej., infección, otra comorbilidad), no debe puntuarse.
- La puntuación de enfermedad persistente debe usarse para todas las manifestaciones debidas a vasculitis activa (pero no nueva o empeorada).
- Se requerirá los resultados de investigaciones de laboratorio o de imágenes para algunos artículos.
- Los ítems de creatinina sérica en la sección 8. “Renal” deben puntuarse solo en la primera visita.
- Hay varios ítems, p. ej., nódulos o cavidades que no son compatibles con la enfermedad persistente y solo se pueden puntuar bajo la puntuación nueva/peor.
- Cuando el BVAS se evalúe por primera vez en ese paciente o cualquiera de las características haya comenzado o se haya deteriorado en el último mes, se utilizará la puntuación nueva/peor.
- Las características que persisten durante > 3 meses representan daño en lugar de actividad y deben calificarse en un formulario de índice de daño por vasculitis (VDI) y no en un formulario BVAS.

Para la puntuación final se tienen en cuenta los síntomas/signos:

- 1) Síntomas sistémicos: Max. 2 puntos
- 2) Síntomas cutáneos: Max. 3 puntos
- 3) Síntomas del ojo: Max. 3 puntos
- 4) Síntomas de la nariz: Max. 3 puntos

- 5) Síntomas del pecho: Max. 3 puntos
- 6) Síntomas cardiovasculares: Max. 3 puntos
- 7) Síntomas abdominales: Max. 4 puntos
- 8) Síntomas renales: Max. 6 puntos
- 9) Síntomas del sistema nervioso: Max. 6 puntos

Manifestaciones nuevas: Puntuación total 63 puntos (Luqmani, Brown, Hall, & et al, 2018)

Si BVAS es 0: Enfermedad sin actividad

Si BVAS es 29 : Enfermedad en actividad teniendo en cuenta la siguiente tabla

Tabla 6. RENAL (máxima puntuación permitida)

RENAL (máxima puntuación permitida)	12
Hipertensión	4
Proteinuria	4
Hematuria	6
Creatinina sérica 125-249 $\mu\text{mol/L}$	4
Creatinina sérica 250-499 $\mu\text{mol/L}$	6
Creatinina sérica $\geq 500 \mu\text{mol/L}$	8
>30 % de aumento en la creatinina o >25 % de caída en el aclaramiento de creatinina	6

Manifestaciones persistentes: Puntuación total 33 puntos.

- Si BVAS es 0: paciente está inactivo
- Si BVAS es 1-29: paciente con enfermedad activa tratada
- Si BVAS es mayor a 8: Es predictor de muerte (Mukhtyar, Lee, Brown, & et al, 2009).

3. METODOLOGÍA

3.1 Tipo de estudio

Este proyecto es un tipo de estudio observacional y cualitativo porque se aplicó un formulario para la recolección de información y así poder identificar los factores clínico epidemiológico y terapéutico de los pacientes diagnosticados con vasculitis de pequeño vaso.

EL presente estudio tuvo un alcance descriptivo transversal, porque al investigar y utilizar tablas y gráficos, se presentaron los resultados describiendo el informe que se requiere para cumplir con los objetivos de esta investigación.

3.2 Área de estudio

El estudio se realizó en el Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín del Instituto Ecuatoriano de la Seguridad Social ubicado en Ecuador en la provincia de Pichincha en el Cantón Quito, la población aproximada es de 2.011 millones de habitantes.

3.3 Población y muestra

Población

Esta investigación se realizó con todos los pacientes con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín durante el período enero 2019 a diciembre 2021 que se encuentran dentro de la base de datos institucional y cumplieron con los criterios de selección definidos.

Muestra

La muestra quedó integrada por el 100% del universo, por lo cual el universo y la muestra serán la misma no necesitándose para este estudio la realización de fórmulas matemáticas que determinen su representatividad.

3.4 Criterios de selección

3.4.1 Criterios de inclusión

- Personas diagnosticadas con Vasculitis de pequeño vaso que se tratan en el hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín en el periodo comprendido entre enero 2019 y diciembre 2021.
- Pacientes con diagnóstico de Vasculitis de pequeño vaso de cualquier edad y genero
- Pacientes de cualquier nacionalidad
- Pacientes fallecidos con que presentaron Vasculitis de pequeño vaso entre enero 2019 y diciembre 2021.

3.4.2 Criterios de exclusión

- Pacientes diagnosticados con Vasculitis de pequeño vaso que se atienden en el hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín fuera del periodo de estudio.
- Personas con sospecha de Vasculitis de pequeño vaso que no están en seguimiento en el hospital Carlos Andrade Marín
- Personas con datos incompletos en las Historias Clínicas

3.5 Descripción de variables

Variables Sociodemográficas : Genero, edad, etnia, estado civil, procedencia, provincia de residencia.

Variables Principales manifestaciones clínicas: Afectación respiratoria, afectación renal, manifestación cutánea, mialgias, hematuria, afectación visual, artralgias, otitis media, fiebre, edema.

Variables Marcadores inmunológicos: ANCA C, ANCA P, ANA, ANTI-DNA, Factor Reumatoide, Crioglobulinas.

Comorbilidades: Enfermedad tiroidea, hipertensión arterial, síndrome de Sjogren, artritis reumatoidea, enfermedad renal, enfermedades pulmonares, neoplasias.

Variables biopsia: Sometidos a biopsia, sitio de la biopsia, diagnostico histopatológico, tiempo de evolución.

Variables Tratamiento: Tratamiento, tratamiento actual.

3.6 Métodos de recolección de información:

En la recolección de datos se aplicó una matriz para identificar las variables definidas en la base anonimizada o pseudoanonimizada que la institución entregó al investigador, según consta en la Carta de Intención Institucional, en pacientes del departamento de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín de la ciudad de Quito en el período comprendido entre enero 2019 y diciembre 2021 con un modelo de encuesta elaborada por la autora, (Anexo 1), así como la información obtenida con la matriz Birmingham Vasculitis Activity Score (versión 3) (Anexo No.2).

3.7 Análisis estadístico

En base al análisis de resultados se estudió a partir de los datos obtenidos en la base anonimizada o pseudoanonimizada que la institución entregó al investigador (según consta en la Carta de Intención Institucional), según el formulario elaborado y el Birmingham Vasculitis Activity Score (versión 3) se utilizó una base digital en Excel 2016, se procesó la información en el software SPSS para Windows versión 22.

3.8 Operacionalización de las variables

Perfil clínico epidemiológico y terapéutico: Conjunto de medidas signos, síntomas, factores riesgo demográficos simples, bien concretos, así como medidas de tratamiento de eficacia demostrada y reconocida en el medio sanitario frente a la patología;

constituyen los principios básicos de atención de los casos de vasculitis de pequeños vasos. Síntomas presentes al inicio de la enfermedad. Ver (Anexo 3)

3.9 Aspectos bioéticos

Procedimiento

Esta investigación no involucró ningún tipo de intervención experimental con los pacientes del estudio, de manera que no implicó ningún riesgo para estos o la investigadora, los datos como los nombres, edad, género y clínica inicial se recolectaron de la base anonimizada o pseudoanonimizada que la institución entregó de cada uno de los sujetos, los que se mantuvieron únicamente con la investigadora.

Confidencialidad de la información

Con el fin de proteger la confidencialidad de los datos recolectados de la base anonimizada o pseudoanonimizada que la institución entregó a la investigadora, según consta en la Carta de Intención Institucional, se omitieron los datos personales del paciente así se procedió a la limitación del acceso a los datos.

4. ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE RESULTADOS

Esta sección se enfocó en la caracterización de los pacientes que acudieron a Reumatología del hospital Carlos Andrade Marín durante el período enero 2019 a diciembre 2021, se estudió el comportamiento en pacientes con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso, se tomó en consideración información demográfica, clínica, de laboratorio y terapéutico, las cuales se analizaron a través de tablas de frecuencia, esta herramienta permitió cumplir con los objetivos de esta investigación.

4.1 Perfil de pacientes con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso

En la tabla 7, se describe que el 56,10% de pacientes presentaron el tipo de vasculitis GPA (Granulomatosis con Poliangeitis), el 34,10% corresponde a los pacientes que tienen el tipo de vasculitis PAM (Poliangeitis Microscópica) y el 4,90% a los que poseen el tipo de vasculitis: Angeítis Leucocitoclastica. El mayor porcentaje de pacientes diagnosticados con vasculitis pertenecieron al género femenino con el 63,40%, el grupo de edad al que corresponden en su mayoría es al grupo de 65 años en adelante con el 42,70%, le sigue el grupo de 40 a 65 años con el 41,50%. El 97,60% de individuos que se autoidentificaron como mestizos representó la gran mayoría, apenas el 1,20% se autoidentificaron como blancos y negros. Más de la mitad de los pacientes indicaron que su estado civil es de casados con el 59,80% y el 17,10% son solteros. El 93,90% viven en la zona urbana del país, en la provincia de Pichincha.

Tabla 7. Características sociodemográficas y tipo de vasculitis de 82 pacientes de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021

Variable	Frecuencia	%
Tipo de Vasculitis		
Síndrome de Churg Strauss	3	3,70%
Vasculitis crioglobulinémica	1	1,20%
Poliangeitis con Granulomatosis	46	56,10%
Poliangeitis Microscópica	28	34,10%
Vasculitis leucocitoclástica cutánea	4	4,90%
Genero		
Hombre	30	36,60%
Mujer	52	63,40%
Edad		
0-18	0	0,00%
19-39	13	15,90%
40-65	34	41,50%
>65	35	42,70%
Etnia		
Blanca	1	1,20%
Negra	1	1,20%
Mestiza	80	97,60%
Indígena	0	0,00%
Estado Civil		
Soltero	14	17,10%
Casado	49	59,80%
Viudo	6	7,30%
Unión Libre	3	3,70%
Separado	3	3,70%
Divorciado	7	8,50%
Procedencia		
Urbano	77	93,90%
Rural	5	6,10%
Provincia de residencia		
Pichincha	72	87,80%
Pastaza	1	1,20%
Francisco De Orellana	1	1,20%
Manabí	1	1,20%
Imbabura	2	2,40%
Carchi	1	1,20%
Napo	2	2,40%
Chimborazo	1	1,20%
Tungurahua	1	1,20%

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen

Fuente: Matriz de recolección

4.2 Principales manifestaciones clínicas de 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021

Con respecto a las principales manifestaciones clínicas de los individuos con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín, en la tabla 8, se describieron que las afectaciones renales y las afectaciones respiratorias, fueron las manifestaciones clínicas que prevalecieron en los pacientes con el 69,50% y el 54,90% respectivamente, le sigue la hematuria, las artralgias, los edemas y la fiebre sobrepasando el 23%.

Tabla 8. *Principales manifestaciones clínicas de 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021.*

Variable	%
Afectación Respiratoria	
Si	54,90
No	45,10
Afectación Renal	
Si	69,50
No	30,50
Manifestación cutánea	
Si	25,60
No	74,40
Mialgias	
Si	19,50
No	80,50
Hematuria	
Si	36,60
No	63,40
Afectación visual	
Si	15,90
No	84,10
Artralgias	
Si	34,10
No	65,90
Otitis Media	

Si	12,20	
No	87,80	
Total	100,00	n=82
Fiebre		
Si	25,60	
No	74,40	
Total	100,00	n=82
Edema		
Si	23,20	
No	76,80	
Total	100,00	n=82

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen

Fuente: Matriz de recolección

4.3 Principales manifestaciones inmunológicas de 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021

La tabla 9, hizo referencia a las principales manifestaciones inmunológicas de las personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso, el 46,30% presentó ANCA C positivo, el ANCA P corresponde al 37,80% y el Factor Reumatoide el 20,70% de pacientes. Con respecto al ANA, ANTI-DNA Y Crioglobulinas no se llegó a más del 2% de casos positivos.

Tabla 9. *Principales manifestaciones inmunológicas de 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín durante el periodo enero 2019-diciembre 2021*

Variable	%
ANCA C	
Positivo	46,30
Negativo	53,70
ANCA P	
Positivo	37,80
Negativo	62,20
ANA	
Positivo	7,30
Negativo	92,70
ANTI-DNA	

Positivo	1,20
Negativo	98,80
FACTOR REUMATOIDE	
Positivo	20,70
Negativo	79,30
CRIOGLOBULINAS	
Positivo	2,40
Negativo	97,60

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen

Fuente: Matriz de recolección

4.4 Principales comorbilidades asociadas a la enfermedad en 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021

La tabla 10, se indicó las principales comorbilidades asociadas a la enfermedad en las personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso, el 48,80% fueron pacientes que presentaron hipertensión arterial, le siguen las enfermedades renales y tiroidea con más del 26%. Las enfermedades como el Síndrome de Sjogren, artritis reumatoidea, enfermedades pulmonares y neoplasias se presentaron en pacientes de manera mínima.

Tabla 10. *Principales comorbilidades asociadas a la enfermedad en 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021*

Variable	n	%
Enfermedad Tiroidea		
Si	22	26,80
No	60	73,20
Hipertensión Arterial		
Si	40	48,80
No	42	51,20
Síndrome de Sjogren		
Si	3	3,70
No	79	96,30
Artritis Reumatoidea		

Si	9	11,00
No	73	89,00
Enfermedad Renal		
Si	24	29,30
No	58	70,70
Enfermedad Pulmonar		
Si	10	12,20
No	72	87,80
Neoplasias		
Si	4	4,90
No	78	95,10

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
Fuente: Matriz de recolección

4.5 Información de las biopsias realizadas a 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021

En la tabla 11, se describió la información de las biopsias realizadas, el 60.5% de los pacientes fue sometido a biopsia, para el análisis del sitio de la incisión de estudio por patología, el sitio renal representa el 44,90%, le siguió la biopsia pulmonar con el 20,40% y la piel con el 16,30%. El diagnostico que presentó mayor concentración en el Granulomatosis con poliangeitis con el 52,10% y la Poliangeitis microscópica con el 29,20%. Con respecto al tiempo del diagnóstico, el 69,50% pertenece al rango de 1 a 5 años, le sigue el rango de 6 a 10 años con el 22%.

Tabla 11. Información de las biopsias realizadas a 82 pacientes atendidos en Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021.

Variable	Frecuencia	%
Biopsia		
Si	49	60,50
No	32	39,50

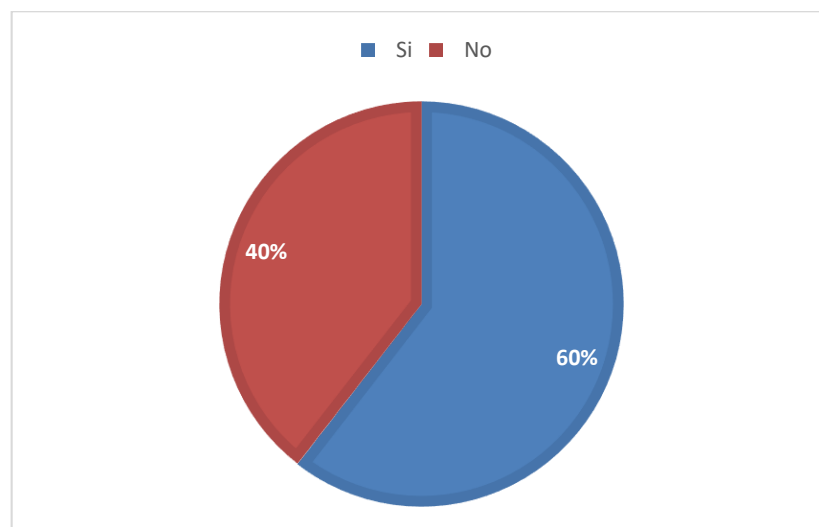
Sitio		
Tráquea	2	4,10
Nasal	5	10,20
Renal	22	44,90
Otro	2	4,10
Diagnostico		
Angeítis leucocitoclástica cutánea	5	10,40
Púrpura de Schönlein-Henoch	0	0,00
Vasculitis crioglobulinémica esencial	2	4,20
Granulomatosis con Poliangeitis	25	52,10
Poliangeitis microscópica	14	29,20
Síndrome de Churg-Strauss	2	4,20
Tiempo del diagnostico		
<1 año	7	8,50
1-5 años	57	69,50
6-10 años	18	22,00

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen

Fuente: Matriz de recolección

Gráfico 1. Realización de la biopsia

En el grafico 1, se observó que el 49% de pacientes se sometió a una biopsia y el 39,50% no se realizó dicha prueba.

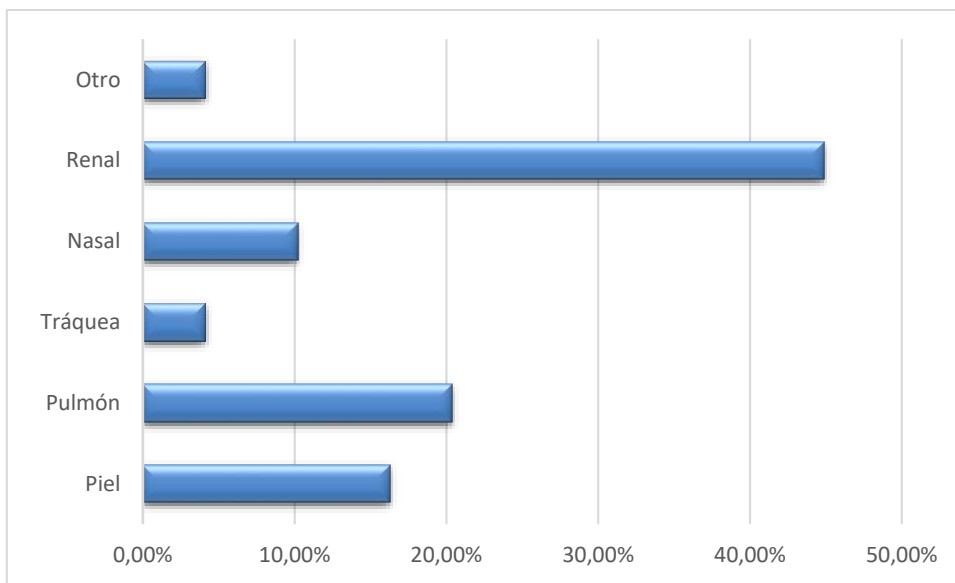


Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen

Fuente: Matriz de recolección

Gráfico 2. Sitio de la incisión

En el gráfico 2, se pudo observar que las biopsias renales tuvieron más prevalencia en las personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso, seguido de las biopsias pulmonares.

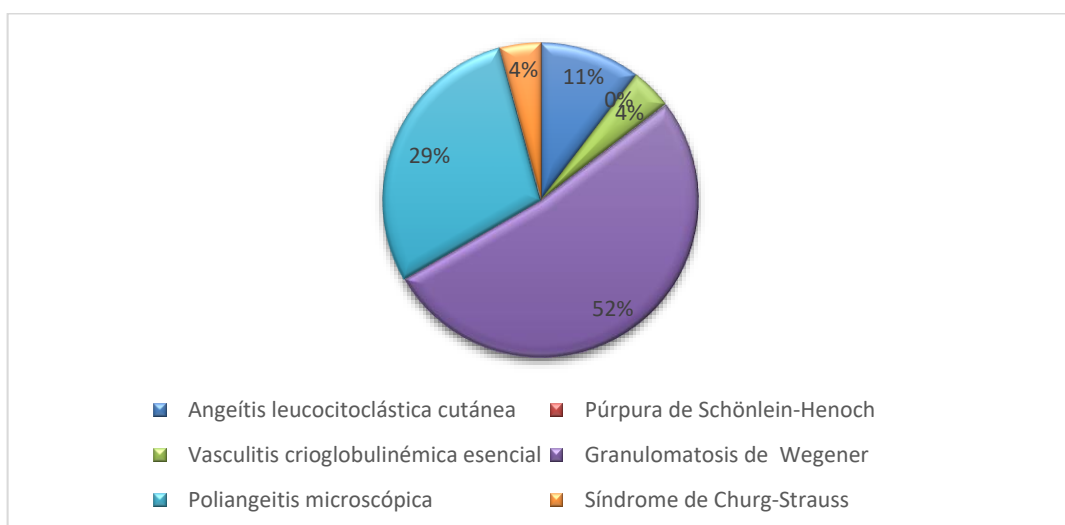


Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen

Fuente: Matriz de recolección

Gráfico 3. Diagnostico

En el gráfico 3, reflejó que, en base al diagnóstico el Granulomatosis con poliangeitis se encuentra en más del 50% de pacientes seguido de la Poliangeitis microscópica.

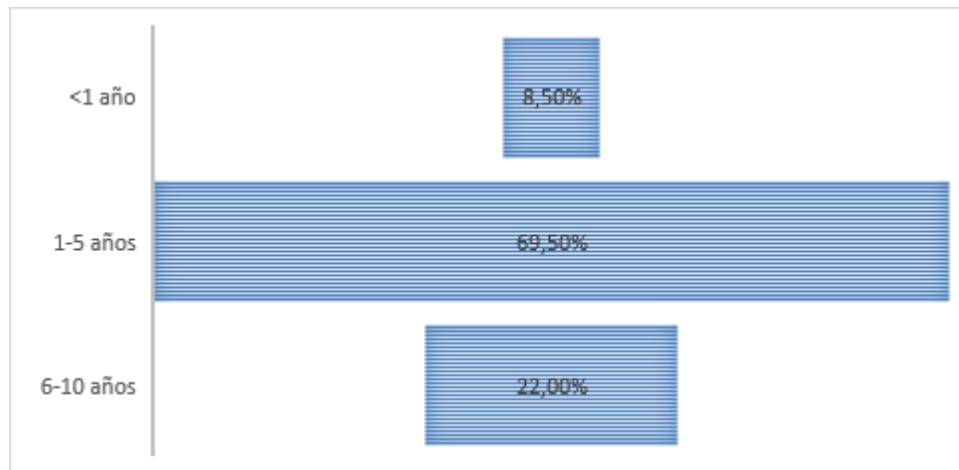


Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen

Fuente: Matriz de recolección

Gráfico 4. Tiempo del diagnóstico desde el inicio de la enfermedad

En el gráfico 4, se puede observar que el tiempo del diagnóstico con mayor concentración fue el grupo de 1 a 5 años con el 69,50%. El grupo que tiene de 6 a 10 años con la enfermedad pertenece al 22% de los pacientes.



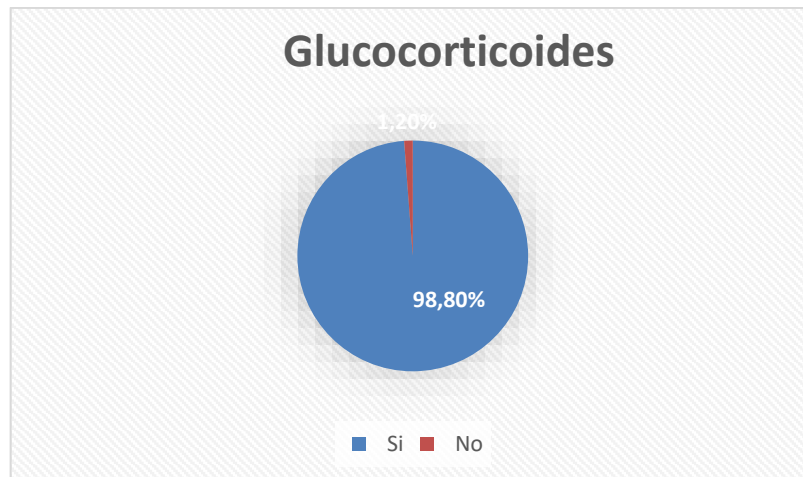
Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen

Fuente: Matriz de recolección

4.6 Tratamiento de personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso

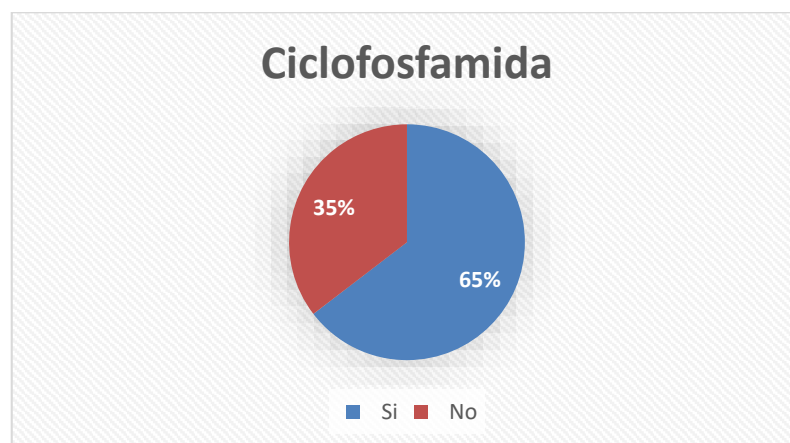
Para el análisis del tratamiento que se asignó a los pacientes, los glucocorticoides fue el tratamiento que mayormente siguen los individuos con el 98,80%, le sigue la Ciclofosfamida con el 64,60%, la Azatioprina con el 47,60% y el Rituximab con el 48,80%, considerándolos a estos los más importantes. A continuación se detallan los resultados mediante gráficos.

Gráfico 5. Tratamiento con Glucocorticoides a las personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín.



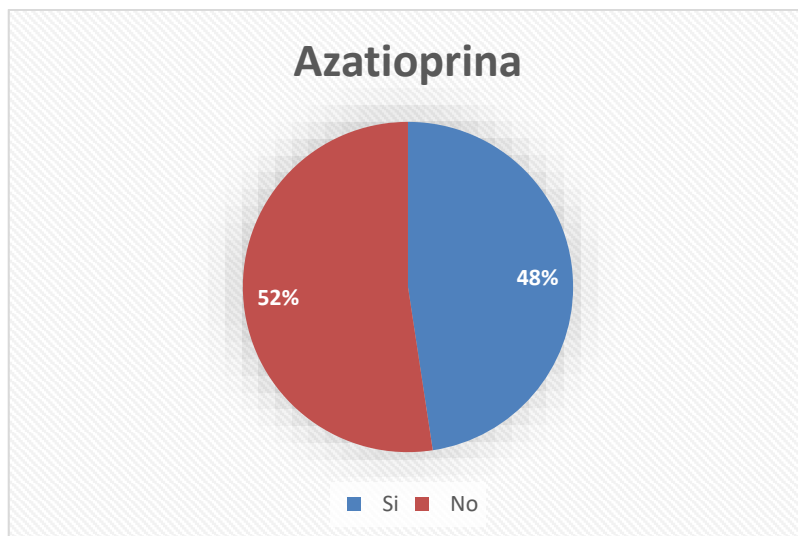
Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
Fuente: Matriz de recolección

Gráfico 6. Tratamiento con Ciclofosfamida a las personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín.



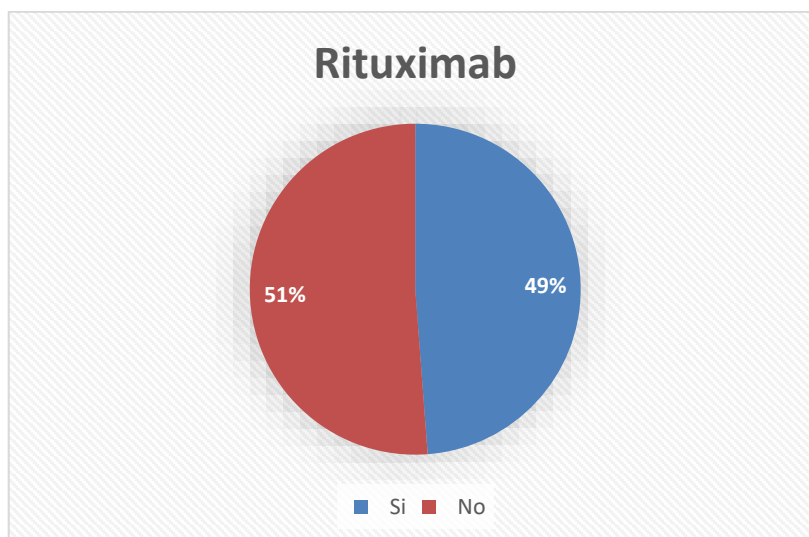
Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
Fuente: Matriz de recolección

Gráfico 7. Tratamiento con Azatioprina a las personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín.



Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
Fuente: Matriz de recolección

Gráfico 8. Tratamiento con Rituximab a las personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín.



Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
Fuente: Matriz de recolección

4.7 Pacientes fallecidos diagnosticados con vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín en el periodo enero 2019-diciembre 2021.

En la tabla 12, se describió que el 30,50% de pacientes diagnosticados con vasculitis de pequeño vaso fallecieron, representando 25 individuos de 82, el 69,50% de pacientes se encuentran con vida.

Tabla 12. Número de Fallecidos

Variable	n	%
FALLECIDOS		
Si	25	30,50%
No	57	69,50%
Total	82	100,00%

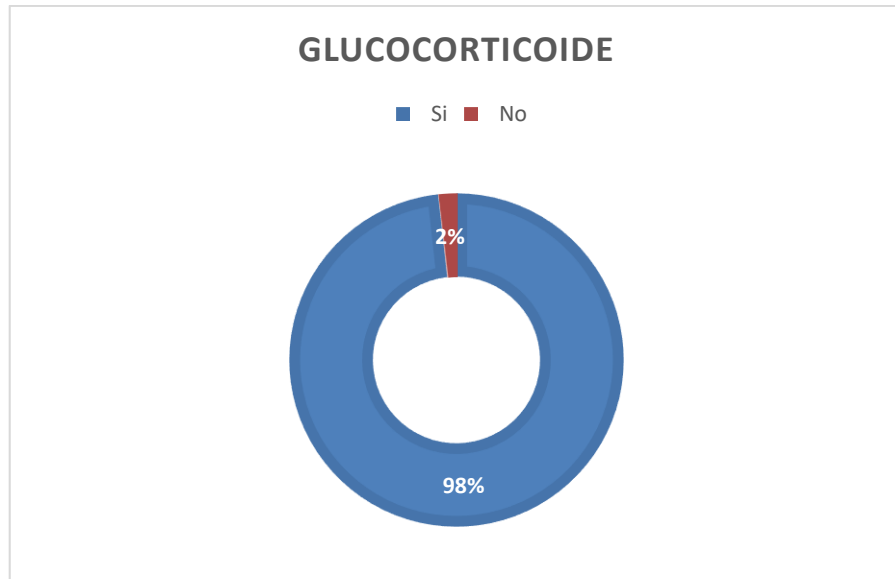
Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen

Fuente: Matriz de recolección

4.8 Tratamiento actual de 57 pacientes diagnosticados con vasculitis de pequeño vaso.

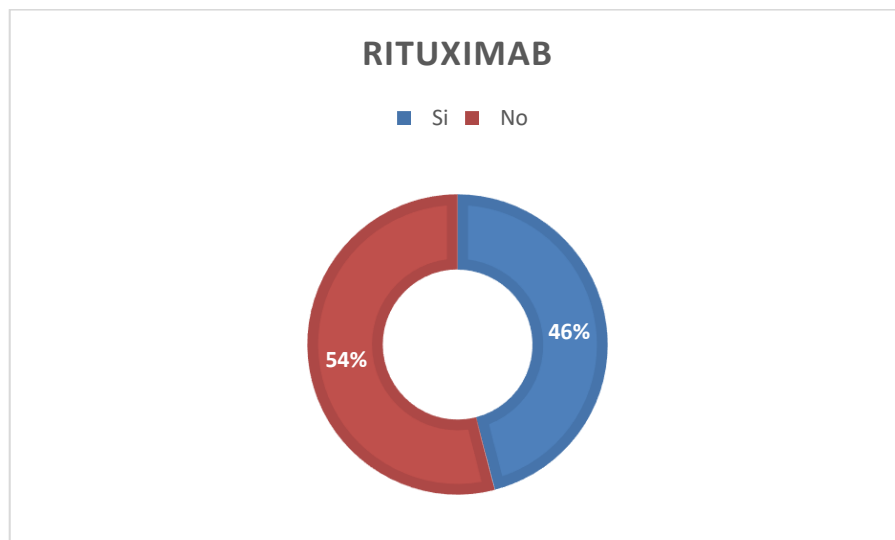
En los gráficos se describe que el tratamiento actual con mayor prevalencia es el uso del glucocorticoide, seguido por el Rituximab con el 46%.

Gráfico 9. Tratamiento actual con Glucocorticoides a los pacientes diagnosticados con vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín.



Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
Fuente: Matriz de recolección

Gráfico 10. Tratamiento actual con Rituximab a los pacientes diagnosticados con vasculitis de pequeño vaso atendidos en el servicio de Reumatología del Hospital Carlos Andrade Marín.



Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
Fuente: Matriz de recolección

4.9 Índice de actividad de la enfermedad al momento del diagnóstico, mediante los criterios de Birmingham Vasculitis Activity Score.

En la tabla 13, se estudió el índice de actividad al momento del diagnóstico, siguiendo los criterios de Birmingham Vasculitis Activity Score. Se puede observar que el rango con mayor prevalencia es de 11 a 20 con el 52,40% de pacientes, esto significa que la enfermedad se presenta con actividad baja, para el caso de los pacientes que tienen un BVAS entre 21 a 30, se encontraron 26 pacientes con esta puntuación, por lo tanto, poseen la enfermedad con actividad alta.

**Tabla 13. Índice de actividad
BVAS**

	n	%
0-10	10	12,2
11-20	43	52,4
21-30	26	31,7
31-40	3	3,7
Total	82	100,0

Elaborado por: Pesántez Bravo María Carmen
Fuente: Matriz de recolección

5. DISCUSIÓN Y LIMITACIONES

5.1 DISCUSIÓN

Para el desarrollo de esta sección se comparó los resultados que se obtuvieron con lo revisado en la bibliografía, de esta manera se sustentó la investigación y demostró que está acorde a lo que menciona la literatura, en base a las características clínica, epidemiológica y terapéutica de las personas con diagnóstico de vasculitis de pequeño vaso.

La descripción demográfica de los pacientes diagnosticados con vasculitis pequeño vaso, describe que el 63,40% fueron mujeres y el 36,60% hombres, en base al rango de edad al que pertenecen estos pacientes, fueron personas mayores a 65 años, este análisis concuerda con el estudio de (Winkler & True, 2018) donde observaron mayor afección en población adulta de alrededor de 70 años con 2,5 más probabilidades de ocurrir en mujeres que en hombres con un riesgo de por vida del 1 % para las mujeres y del 0,5 % para los hombres. Siguiendo con el análisis, estos pacientes se autoidentifican como mestizos y apenas el 1,20% como blancos y negros respectivamente, para el análisis del estado civil el 59,80% son casados y el 17,10% solteros, en su gran mayoría viven en la zona urbana del país, en la provincia de Pichincha.

Las principales manifestaciones clínicas e inmunológicas indicaron que el tipo de vasculitis GPA (Granulomatosis con poliangitis), es el tipo de vasculitis que posee en su mayoría los pacientes diagnosticados, este tipo de vasculitis involucra las manifestaciones clínicas a nivel pulmonar y renal, por lo que coincide la literatura con los resultados de esta investigación. Las afectaciones renales se presentaron con mayor prevalencia en los pacientes estudiados con el 69,50%, mientras que los estudios de (Cervera, Blanco, Silva, Paredes, & Torres, 2017) concuerdan con este resultado, debido a que indican que las manifestaciones clínicas estarán en proporción al territorio irrigado por el vaso dañado, de tal manera que puede encontrarse afectación renal, seguido de las afectaciones respiratorias.

El diagnóstico en base a las principales manifestaciones inmunológicas ayudó a observar la difusión en el sistema inmunológico, este es propenso a desencadenar un ataque en tejidos del cuerpo que se puede confundir como microorganismos venenosos, por lo tanto, el ANCA C positivo es la principal manifestación inmunológica presentada en los pacientes. El estudio realizado por (Pagnoux, 2016) coincide con esta investigación y menciona que antes de ser clasificada la vasculitis de pequeño vaso ANCA positivo se debe considerar la edad, los síntomas y los resultados del laboratorio sin otro diagnóstico al menos durante tres meses. Debido a que es la principal manifestación para un cuadro positivo de vasculitis de pequeño vaso.

Las principales comorbilidades relacionadas a la enfermedad, la hipertensión arterial, fue el padecimiento que más presentaron los pacientes estudiados, con el 48,80% , estos resultados concuerda con los hallazgos de la investigación de (Stone, 2006) resumiendo, los síntomas que se encuentran relacionados con el daño de grandes vasos pueden ser la claudicación de una determinada extremidad, hipertensión arterial, elongación aórtico y trastornos de la visión.

Para el análisis de la actividad de la enfermedad al momento del diagnóstico, se utilizó los criterios de Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS), por ende, los pacientes que poseen la enfermedad con actividad alta representaron el 31,7%, por otro lado se encontró que el 52,40% de pacientes presentan la enfermedad pero con actividad baja.

El tratamiento mayormente utilizado durante todo el estudio, fueron los medicamentos para controlar la inflamación que se lo hacen en función a los glucocorticoides con el 98,80%, seguido del rituximab. El análisis realizado por (Yates, et al., 2016) concuerda con los resultados de este estudio, debido a que estos autores recomiendan sustituir la ciclofosfamida metotrexato o micofenolato mofetilo (20 a 25 mg/semana), para las recaídas la combinación de Rituximab y Ciclofosfamida; para el mantenimiento a dosis inferiores.

5.2 LIMITACIONES

Las limitaciones encontradas se enfocan al momento de la recolección de datos, debido a que en el proceso se encontró a pacientes fallecidos, pacientes no localizables, o sin seguimiento en el Hospital, esta falta de información no permite que el análisis de los resultados tenga un comportamiento normal.

Para el cálculo del índice del BVAS se utilizó la calculadora Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) V3, se procedió a ingresar los datos del paciente uno por uno, lo que significa una limitación con respecto al tiempo.

6. CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

6.1 CONCLUSIONES

Para el cumplimiento del primer objetivo se obtuvo las características demográficas de los pacientes, por consiguiente, en base al perfil de pacientes diagnosticados con vasculitis de pequeño vaso, se conoció que el tipo de vasculitis con mayor prevalencia es el tipo GPA (Granulomatosis con poliangieitis), siendo en su mayoría mujeres, la edad que tienen oscilan de 40 a 65 años y más de 65 años, se autoidentificaron como mestizos, y tienen un estado civil de casados, viven en el área urbana del país en la provincia de Pichincha.

Siguiendo con el segundo objetivo, se describió las principales manifestaciones clínicas e inmunológicas, por lo tanto, las afectaciones renales son las que mayormente se presentaron en los individuos, las principales manifestaciones inmunológicas se enfocaron en la presencia de ANCA C.

Para el cumplimiento del tercer objetivo se analizó las principales comorbilidades asociadas a la enfermedad, por consiguiente, la hipertensión arterial fue el padecimiento que más presentaron los pacientes estudiados, con el 48,80% seguido de las enfermedades renales con el 29,30%, mediante la biopsia el diagnóstico histopatológico que más prevalece es la Granulomatosis con Poliangieitis (GPA), y en relación al tiempo de evolución del diagnóstico es de 1 a 5 años la mayor parte de los pacientes.

En base al cuarto objetivo propuesto en este estudio, se estableció el índice de actividad de la enfermedad al momento del diagnóstico, mediante los criterios de Birmingham Vasculitis Activity Score, se detalló que, en base a la muestra analizada de 82 pacientes el rango con mayor prevalencia es de 11 a 20 con el 52,40% de pacientes, esto significa que la enfermedad se presenta con actividad baja, para el caso de los pacientes que tienen un BVAS entre 21 a 30, se encontraron 26 pacientes con esta puntuación, por lo tanto,

poseen la enfermedad con actividad alta, de los cuales durante el periodo de estudio 25 pacientes fallecieron, lo que estaría en relación con el índice de actividad.

Como quinto y último objetivo se describió el tipo de tratamiento con el que se encuentran los pacientes durante el periodo de estudio, por consiguiente, se observó que el tratamiento mayormente utilizado fueron los glucocorticoides, seguido de la ciclofosfamida, en base a este resultado se realizó una comparación con el tratamiento actual con los 57 pacientes vivos y los glucocorticoides mantienen un porcentaje alto en su utilización, seguido del uso de Rituximab.

6.2 RECOMENDACIONES

De esta investigación se obtuvieron algunos hallazgos que se deberían estudiar en futuras investigaciones. No se descartaría un estudio en base a cada tipo de vasculitis que existe, de esta manera se tendría un estudio más amplio y se podría relacionar con otras variables médicas para conocer la incidencia de esta enfermedad en los pacientes que la poseen.

Otro punto para investigar sería el contexto de la principal manifestación clínica que se detectó en los pacientes, que fue las afectaciones renales, preguntarse por qué un paciente con esta condición es más propenso a sufrir de vasculitis de pequeño vaso, al igual que la principal manifestación inmunológica la ANCA C.

En otro tema, esta investigación demostró que el número de personas fallecidas es considerable, se sugiere encontrar los factores que inciden en que un paciente diagnosticado con vasculitis de vaso pequeño muera, se puede analizar todos los factores de los pacientes fallecidos, de esta manera se aportaría de manera positiva al sistema de salud y así puedan detectar y hacer un seguimiento correcto a cada paciente para que el índice de mortalidad disminuya.

7. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Abdala, A. (2020). Diffuse cutaneous reaction following PPV-23 pneumococcal vaccine: an immunisation- associated hypersensitivity vasculitis. *BMJ Case rep*(13), e234714 doi:10.1136/bcr-2020-234714.
- ACE: American College of Rheumatology. (2022. [citado 15 de septiembre de 2022]. Vasculitis Español). Retrieved from [en línea]. Washington, DC: ACE : <https://www.rheumatology.org/I-Am-A/Patient-Caregiver/Enfermedades-y-Condiciones/Vasculitis-Espanol#:~:text=La%20vasculitis%20es%20un%20t%C3%A9rmino,la%20gravedad%20y%20la%20duraci%C3%B3n.>
- Alcobendas, R., Remesal, A., & Fernández, P. (2020. [citado 17 de septiembre de 2022]). Vasculitis asociadas a ANCA positivo. *Aeped. [en línea]*, 2, 239-248. Disponible en: https://www.aeped.es/sites/default/files/documentos/21_vasculitis_anca.pdf.
- Alves Batista TC, R. C. (2020). Update on vasculitis: overview and relevant dermatological aspects for the clinical and histopathological diagnosis, Part II. *An Bras Dermatol*, 95(4), 493-507 <https://doi.org/10.1016/j.abd.2020.01.004>.
- Andrade, M. (2017). *Síntesis*. Obtenido de <http://www.sintesis.med.uchile.cl/index.php/profesionales/informacion-para-profesionales/medicina/condiciones-clinicas2/medicina-interna/enfermedades-respiratorias/374-1-05-1-016>
- Antón, L., & Carriquí, S. (2022). Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad. *Pediatr Integral [en línea]*, 26(3), 151-162. Retrieved from Disponible en: https://pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2022/05/Pediatria-Integral-XXVI-3_WEB.pdf#page=48
- Arias, E. R. (10 de diciembre de 2020). *Economipedia.com*. Obtenido de Economipedia.com: <https://economipedia.com/definiciones/investigacion-mixta.html>
- Arnold, S., Holl, K., Müller, A., Klapa, S., & Lamprecht, S. (2022, mayo). Update on etiopathogenesis of small vessel vasculitis. *Z Rheumatol.[en línea]*, 81(4), 270-279. doi:10.1007/s00393-021-01155-4
- Artero Bran, P. (2016). *Vasculitis autoinmunes primarias*. Tesis de Posgrado, Universidad de San Carlos de Guatemala, Facultad Ciencias Médicas. Obtenido de http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/05/05_10336.pdf ved =2ahUKEwin5lvGjZjxAhVmQjABHZgoCaAQF jAKegQIHRAC& usg= AOvVaw0ud8XF5nB2aPS60r-D3Lef

- Artero, P. (n.d.). *Vasculitis autoinmunes primarias*. Tesis de Pregrado[. [en línea], Universidad de San Carlos de Guatemala. 2017. [citado 16 de septiembre de 2022]. Disponible en: http://biblioteca.usac.edu.gt/tesis/05/05_10336.pdf, San Carlos, Guatemala .
- Baigrie, D., Goyal, A., & Crane J. (2022. [citado 29 de septiembre de 2022]). Vasculitis leucocitoclástica. *Stat Pearls* . [en línea], [Aprox. 10p.]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482159/>.
- Basu, P., Rusell, E., Nazarian, R., & Das, S. (2020. [citado 16 de septiembre de 2022], juenio). Alcohol-Associated Immunoglobulin A Vasculitis: A Case Report and Review of the Literature. *Dermatopathology (Basel)*. [en línea], 6(4), 288-293. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32596212/>.
- Biscetti, F., Carbonella, A., Parisi, F., Bosello, S., Schiavon, F., Padoan, R., & et al. (2016, noviembre). The prognostic significance of the Birmingham Vasculitis Activity Score (BVAS) with systemic vasculitis patients transferred to the intensive care unit (ICU). *Medicine* . [en línea], 95(48), e5506. doi:10.1097/MD.00000000000005506
- Bouller K, A. S.-S. (Julio de 2016). Etiologies and prognosis factors of leukocytoclastic vasculitis with skin involvement: A retrospective study in 112 patients. *Wolters Kluwer Health*, 95(28), 1-8 <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27428231/>.
- Calatroni, M., Oliva, E., Gianfreda, D., Gregorini, G., Allinovi, M., Ramirez, G., & et al. (2017. , mayo). ANCA-associated vasculitis in childhood: recent advances. *Ital J Pediatr*. [en línea], 43(1), 46. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5420084/>.
- Calatroni, M., Oliva, E., Gianfreda, D., Gregorini, G., Allinovi, M., Ramirez, G., & et al. (2017. [citado 27 de septiembre de 2022], mayo). ANCA-associated vasculitis in childhood: recent advances. *Ital J Pediatr*. [en línea], 43(1), 46. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5420084/>.
- Caplan A, M. R. (2021). Advances in cutaneous vasculitis reseaech and clinical care. *Ann Transl Med*, 9(5), 439 doi:10.21037/atm-20-6395.
- CentriMed. (2022). *CentriMed*. Obtenido de <https://centrimed.com.do/service/tomografia/>
- Cervera, H., Blanco, F., Silva, Y., Paredes, G., & Torres, V. (2017). Vasculitis asociados a ANCA en la zona metropolitana oriente de la Ciudad de México. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. [en línea], 55(4), 430-440. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=73982>.
- Cervera-Castillo, H., Blanco-Favela, F., Silva-López, Y., Paredes-Rivera, G., & Torres Caballero, V. (2017). Vasculitis asociada a ANCA en la zona metropolitana oriente de la Ciudad de México. *Rev Med Int Mex*, 55(4), 430-440.

- Chango Aranza, J., Calle Sarmiento, P., Lopetegui, L., Alexander, S., & Modi, V. (2020). Leukocytoclastic vasculitis: an early skin biopsy makes a difference. *12*(5), e7912 doi: 10.7759/cureus.7912.
- Chango, J., Calle, P., Lopetegui, N., Alexander, S., & Modi, V. (2020). [citado 16 de septiembre de 2022], mayo). Leukocytoclastic Vasculitis: An Early Skin Biopsy Makes a Difference. *Cureus. [en línea]*, *12*(5), e7912. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32494527/>.
- Chanussot, C., Vega, M., Flores, L., Ríos, C., Cabiedes, J., Reyes, E., & et al. (2018). [citado 16 de septiembre de 2022]). Etiología de las vasculitis cutáneas: utilidad de una aproximación sistémica. *Gac Med Mex. [en línea]*, *154*(1), 62-67. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/gaceta/gm-2018/gm181j.pdf>.
- Chanussot-Deprez, C., Vega-Memije, M. E., Flores-Suárez, L., Ríos-Romero, C., Cabiedes-Contreras, J., Reyes, E., & Rangel-Gamboa, L. (2018). Etiología de las vasculitis cutáneas: utilidad de una aproximación sistémica. *Gac.Med Mex*(154 doi:--dx.doi.org/10.24875/MMM.17002773), 62-67.
- Chércoles, L., & Adel, J. (2016). Algunas especificidades sobre la vasculitis. *MEDISAN*, *20*(11), 5546-5130 http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=t_sci_arttext&pid=S102930192016001100011.1029-3019.
- Chércoles, L., & Fong, J. (2016, septiembre). Algunas especificidades sobre las vasculitis. *MEDISAN [en línea]*, *20*(11), 2395-2409. Retrieved from http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192016001100011&lng=es.
- Couture, J., Adri, D., Gentile, E., Pietrani, M., Pérez, D., & Ulla, M. (10 de Diciembre de 2019). Aortitis: Hallazgos radiológicos en la relación a sus diversas etiologías. *Revista Argentina de Radiología*, *84*(2), 61-67. doi:<https://doi.org/10.1055/s-0040-1701276>
- de Perosanz-Lobo, D., Fernandez-Nieto, D., Burgos-Blasco, P., Selda-Enriquez, G., Carretero, I. M., & Fernández-Guarino, M. (2020, junio). Urticarial vasculitis in COVID-19 infection: a vasculopathy-related symptom? *J Eur Acad Dermatol Venereol. [en línea]*, *34*(10), e566-e568. doi:10.1111/jdv.16713
- Demirkesen, C. (2017). Approach to cutaneous vasculitides with special emphasis on small vessel vasculitis: histopathology and direct immunofluorescence. *Curr Opin Rheumatol*, *29*(1), 39-44 doi://10.1097/BOR.0000000000000346.PMID:27787337.
- Duarte, A. (05 de Septiembre de 2022). *MejorconSalud*. Obtenido de <https://mejorconsalud.as.com/vasculitis-que-es-que-tipos-hay/>
- Espígol-Frigolé G, P.-G. S.-R. (2017). Protocolo diagnóstico de las vasculitis sistémicas. *Rev Medicine*, *12*(29), 1139-1143 DOI: 10.1016/j.med.2017.03.008.

- Forero, J., Cleves, D., Ochoa, V., Jiménez, C., Ramírez, L., Mena, J., & et al. (2022). [citado 16 de septiembre de 2022], julio/septiembre). Vasculitis de pequeños vasos y sus diferentes desenlaces desde el punto de vista renal en la edad pediátrica. Informe de casos. *Rev. Colomb. Reum. [en línea]*, 29(3), 218-224. Disponible en: <https://www.elsevier.es/en-revista-revista-colombiana-reumatologia-374-resumen-vasculitis-pequenos-vasos-sus-diferentes-S0121812320301304>.
- Forero-Delgadillo, J., Cleves, D., Ochoa, V., Jiménez, C., Ramírez, L., Mena, J., . . . Restrepo, J. (2020). Vasculitis de pequeños vasos y sus diferentes desenlaces desde el punto de vista renal en la edad pediátrica. *Rev Colomb Reumatol*, 1-9 <https://doi.org/10.1016/j.rcreu.2020.07.007>.
- Freitas, M., Faria, A., García, G., Takemi, C., Gomes, M., Coelho, L., & et al. (2019.). Predominiodecrioglobulinemiaycrioglobulinémicovasculitisen crónicamente infectado por el VHC brasileño patients. *Annals de hepatology. [en línea]*, 18, 685-692. Disponibl en: <https://www.elsevier.es/en-revista-annals-hepatology-16-pdf-S1665268119303370>.
- Freitas, M., Faria, A., García, G., Takemi, C., Gomes, M., Coelho, L., & et al. (2019.). Predominiodecrioglobulinemiaycrioglobulinémicovasculitisen crónicamente infectado por el VHC brasileño patients. *Annals de hepatology. [en línea]*, 18, 685-692. Disponibl en: <https://www.elsevier.es/en-revista-annals-hepatology-16-pdf-S1665268119303370>.
- Garcia, M., Lopez, F., Casas, M., Merchan, I., Carpena, M., & Carreño, L. (2008). ¿Cuándo solicitar los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo? *Elsevier*, 9(4), 235-239. doi:10.1016/S1577-3566(08)75216-3
- García, S., Morales, C., Noguera, B., & Rojas Perez, P. (2016). Cutaneous leukocytoclastic vasculitis due to amoxicillin hypersensitivity. *Ann Allergy Asthma Immunol*, 117, 446-447 doi://10.1016/anal.2016.08.005.
- Graeff, N., Groot, N., Brogan, P., Ozen, S., Avcin, T., Bader, B., & al, e. (2019, abril). European consensus-based recommendations for the diagnosis and treatment of rare paediatric vasculitides - the SHARE initiative. *Rheumatology. [en línea]*, 58(4), 656-671. doi:10.1093/rheumatology/key322
- Gu, S., & Jorizzo, J. (2021.[citado 29 de septiembre de 2022], enero). Urticarial vasculitis. *Int J Womens Dermatol. [en línea]*, 7(3), 290-97. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34222586/>.
- Health, M. (15 de Diciembre de 2020). *Middlesex Health*. Obtenido de <https://middlesexhealth.org/learning-center/espanol/enfermedades-y-afecciones/granulomatosis-con-poliangitis#:~:text=La%20granulomatosis%20con%20poliangitis%20es%20un%20trasto>

rno%20poco,de%20afecciones%20de%20los%20vasos%20sangu%C3%ADneos%20llamados%20vas

- Hernández Lopez A, T. M.-R.-O. (2019). Vasculitis leucocitoclástica (vasculitis por hipersensibilidad). *Rev Med Int Mex*, 35(2), 251-267 <https://doi.org/10.24245/mim.v35i2.2351>.
- Hetland, L., Susrud, K., Lindahl, K., & Bygum, A. (2017). Henoch-Schönlein Purpura: A Literature Review. *Acta Derm Venereol. [en línea]*, 97, 1160-1166. doi:10.2340/00015555-2733
- Jennette, J. (2014, Octubre 1). Overview of the 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum. [en línea]*, 17(5), 603-606. doi:10.1007/s10157-013-0869-6
- Kitching, A., Anders, H., Basu, N., Brouwer, E., Gordon, J., Jayne, D., & al, e. (2020. [citado 16 de septiembre de 2022] , agosto). ANCA-associated vasculitis. *Nat Rev Dis Primers. [en línea]*, 26(1), 71. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32855422/>.
- Kitching, A., Anders, H., Basu, N., Brouwer, E., Gordon, J., Jayne, D., . . . Kain, R. (s.f.). ANCA-associated vasculitis. *Nature Reviews Disease Primers*, 6(1), <https://doi.org/10.1038/s41572-020-0204-y>.
- Lee , S., Kim, J., Park, S., Won, C., Lee, J., Yi, S., & et al. (2016. [citado 15 de septiembre de 2022], octubre). Pulmonary Leukocytoclastic Vasculitis as an Initial Presentation of Myelodysplastic Syndrome. *Tuberc Respir Dis. [en línea]*, 79(4), 302-306. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27790283/>.
- Leitón, V., Obaldía, A., & SolanoS. (2022. [citado 15 de septiembre de 2022\, abril). Diagnóstico y tratamiento de la VAsculitis por IgA. *Rev. Med. Sinergia [en línea]*, 7(4), e.791. Disponible en: <https://revistamedicasinergia.com/index.php/rms/article/view/791/1494>.
- León, A., Guáman, J., Sánchez, M., & Carrillo, R. (2017. [citado 16 de septiembre de 2022] , junio). Granulomatosis con poliangitis, granulomatosis de Wegener. *Med. interna Méx. [en línea]*., 33(3), 421-426. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0186-48662017000300421&lng=es.
- Leon-Ortiz, A., Guaman-Crespo, J., Sánchez-Zúñiga, J., & Carrollo-Esper, R. (2017). Granulomatosis con poliangetis, granulomatosis de Wegener. *Rev Med Int Mex*, 33(3), 421-426 <http://www.scielo.org.mx/pdf/mim/v33n3/0186-4866-mim-33-03-00421.pdf>.
- Li, L., Neogi, T., & Jick, S. (2018. [citado 18 de septiembre de 2022], febrero). A cohort study of comorbidity in patients with granulomatosis with polyangiitis. *Reumatología. [en línea]*, 57(2), 291-99. Disponible en: <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kex379>.

- Ludici, M., Quartier, P., Terrier, B., Boca, L., Guillemin, L., Puéchal, X., & al, e. (2016. [citado 27 de septiembre de 2022], octubre). Granulomatosis de inicio en la infancia con poliangeítis y poliangeítis microscópica. *Orphanet J Rare Dis. [en línea]*, 11(1), 141. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27770813/>.
- Luqmani, R., Brown, D., Hall, C., & et al. (2018, Julio 27). Retrieved from Vasculitis Assessment Training Manual for BVAS and VDI. A Practical Guide to Using BVAS and VDI: <https://www.tcd.ie/medicine/thkc/assets/pdf/updated-bvas-vdi-training-manual-v8.1-training-instructions.pdf>
- MDAPP. (2017. [citado 18 de septiembre de 2022]. Puntuación de actividad de vasculitis de Birmingham (BVAS) v3). Retrieved from [en línea]. Manchester, Reino Unido: MDAPP: <https://www.mdapp.co/birmingham-vasculitis-activity-score-bvas-v3-calculator-386/>
- Medina Carías, R., Mejía Machado, M., Araujo, L., & Prado López, L. (2018). Enfermedad de kawasaki. *Acta Pedriátrica Hondureña*, 8(2).
- Medina, R., Fernández Del Castillo, M., Marichai, C., Martín, V., Hidalgo, M., & El Khatib, Y. (2021. [citado 18 de septiembre de 2022], mayo). Hallazgos radiológicos en las vasculitis de mediano y gran vaso. *SERAM. [en línea]*, 1(1), 35. Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/4646>.
- Medina, R., Mejía, M., Araujo, L., & Prado, L. (2018. [citado 16 de septiembre de 2022], marzo). Enfermedad de Kawasaki. *Acta Pedriátrica Hondureña. [en línea]*, 8 (2), 819-28. Disponible en: <http://www.bvs.hn/APH/pdf/APHVol8/pdf/APHVol8-2-2017-2018-9.pdf>.
- MedlinePlus. (2020). *MedlinePlus*. Obtenido de <https://medlineplus.gov/spanish/kawasakidisease.html#:~:text=La%20enfermedad%20de%20Kawasaki%20es%20una%20afecci%C3%B3n%20rara,de%20vasculitis%2C%20o%20inflamaci%C3%B3n%20de%20los%20vasos%20sangu%C3%ADneos>.
- Montiel, D., Sobarzo, P., Centurion, C., Montiel, C., & Torres, R. (2020 [citado 17 de septiembre de 2022], diciembre). Características clínicas y mortalidad de los pacientes con vasculitis sistémica. *Rev. párr. reumatol. [en línea]*, 6(2), 60-69. Disponible en: http://scielo.iics.una.py/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2413-43412020000200060&lng=en.
- Morita T, T. G. (Mar de 2020). Update on vasculitis: on overview and dermatological clues for clinical and histopathological diagnosis. Part I. *An Bras Dermatol*, 95(3), 355-371 <https://doi.10.1016/j.abd.2020.01.003>.
- Mukhtyar, C., Lee, R., Brown, D., & et al. (2009). Modification and validation of the Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3). *Ann Rheum Dis*, 68(12), 1827-32. Retrieved from <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19054820/>

- Ortiz Sanjuan, F. (2016). *Clasificación de las vasculitis cutáneas. Vasculitis cutáneas por fármacos*. Tesis Doctoral, Universidad de Cantabria, Facultad de Medicina <https://dialnet.unirioja.es/tesis>.
- Ortiz, F. (n.d.). *Clasificación de las vasculitis cutáneas. Vasculitis cutáneas por fármacos*. [Tesis de Pregrado]. [en línea, Universidad de Cantabria. 2016. [citado 16 de septiembre de 2022]. Disponible en: <https://repositorio.unican.es/xmlui/bitstream/handle/10902/9961/Tesis%20FMOS.pdf?sequence=1>, Santander, España.
- Pagnoux, C. (2016, Septiembre). Updates in ANCA-associated vasculitis. *Eur J Rheumatol. [en línea]*, 3(3), 122-33. doi:10.5152/eurjrheum.2015.0043
- Pallavi, B., Russell-Goldman, E., Nazarian, R., & Shinjita, D. (2019). Alcohol-Associated Immunoglobulin A Vasculitis: A Case Report and Review of the Literature. *Rev Dermatopathology*(6), 288-293 DOI: 10.1159/000507307.
- Palmezano, J., Figueroa, C., Rodríguez, R., & Plazas, L. (2018. [citado 16 de septiembre de 2022], agosto). Prevalencia y caracterización de las enfermedades autoinmunitarias en pacientes mayores de 13 años en un hospital de Colombia. *Med. interna Méx. [en línea]*, 34(1), 522-535. Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0186-48662018000400003&lng=es .
- Palmezano-Díaz, J., Figueroa-Pineda, C., Rodríguez-Amaya, R., & Plazas-Rey, L. (2018). Prevalencia y caracterización de las enfermedades autoinmunitarias en pacientes mayores de 13 años en un Hospital de Colombia. *Rev Med Int Méx*, 34(4), 522-535 <http://www.medigraphic.com/pdfs/medintmex/mim-2018/mim184c.pdf>.
- Personal. (2020). *Mayo Clinic*. Obtenido de <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/buerger-disease/symptoms-causes/syc-20350658>
- Personal. (21 de Septiembre de 2021). *Mayo Clinic*. Obtenido de <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/henoch-schonlein-purpura/symptoms-causes/syc-20354040>
- Personal. (24 de Septiembre de 2021). *Mayo Clinic*. Obtenido de <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/churg-strauss-syndrome/symptoms-causes/syc-20353760>
- Prieto, S., Espígol, G., García, A., Alba, M., Tavera, I., Hernández, J., & et al. (2016. [citado 16 de septiembre de 2022], noviembre). The Expanding Role of Imaging in Systemic Vasculitis. *Rheum Dis Clin North Am. [en línea]*, 42(4), 733-751. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27742024/>.
- Prieto-González, S., Espígol-Frigolé, G., García-Martínez, A., Tavera-Bahillo, I., Hernández-Rodríguez, J., Renú, A., . . . Cid, M. (Nov de 2016). The expanding role of imaging in

systemic vasculitis. *Rheum Dis Clin North Am*, 42(4), 733-751
doi:10.1016/j.rdc.2016.07.009.

Quintanilha, J., Visacri, M., Amaral, L., Lima, C., Cintra, M., & Moriel, P. (2017. [citado 16 de septiembre de 2022], diciembre). Leukocytoclastic vasculitis complicating cisplatin + radiation treatment for laryngeal cancer: a case report. *BMC Cancer*. [en línea], 17(1), 831. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29212535/>.

Quintanilla JC, V. M. (2017). Leukocytoclastic vasculitis complicating cisplatin + radiation treatment for laryngeal cancer a case report. *BMC Cancer*, 17(1), 831
doi:10.1186/s12885-017-3848-6.

Ramón, M. (2017). *Determinación de Creatinina en Orina basado en la Reacción Cinética de Jaffé*. Obtenido de <https://riull.ull.es/xmlui/bitstream/handle/915/5030/PUESTA%20A%20PUNTO%20DE%20UN%20METODO%20ANALITICO.%20DETERMINACION%20DE%20CREATININA%20EN%20ORINA%20BASADO%20EN%20LA%20REACCION%20CINETICA%20DE%20JAFE.pdf?sequence=1>

Rapidas, R. (9 de Marzo de 2020). *Respuestas Rapidas*. Obtenido de <https://respuestasrapidas.com.mx/que-es-anticuerpos-anti-mpo/#:~:text=Los%20anticuerpos%20anticitoplasma%20de%20neutr%C3%B3filos%20ANCA%29%20son%20un,el%20citoplasma%20de%20monocitos.%20C2%BFQu%C3%A9%20causa%20la%20Mycoplasma%3F>

Re, L., Di Martino, B., Rodríguez Mais, M., & Bolla L. (2017). Vasculitis sistémicas con compromiso cutáneo en la Cátedra de Dermatología, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Asunción. *An Fac Cien Med*, 50(2),
[http://dx.doi.org/10.18004/anales/2017.050\(02\)23-034](http://dx.doi.org/10.18004/anales/2017.050(02)23-034).

Ross, M., & Pawlina, W. (2020). *Ross Histología Texto y Atlas Correlación con Biología Molecular y Celular* (8va ed., Vol. 8). Wolters Kluwer. Retrieved from <https://booksmedicos.org/ross-histologia-texto-y-atlas-8a-edicion/>

Sacri, A., Chambaraud, T., Ranchin, B., Florkin, B., Sée, H., Decramer, S., & et al. (2015, abril). Clinical characteristics and outcomes of childhood-onset ANCA-associated vasculitis: a French nationwide study. *Nephrol Dial Transplant*. [en línea], 30(Suppl. 1), 104-112.
doi:10.1093/ndt/gfv011

Sáenz de Santa María, M., Morales, C., Noguero, B., Noguero, P., & Zubeldia, J. (2016. [citado 16 de septiembre de 2022], octubre). Cutaneous leukocytoclastic vasculitis due to amoxicillin hypersensitivity. *Ann Allergy Asthma Immunol*. [en línea], 117(4), 446-447. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27590637/>.

Sánchez, L., Hernández, S., Navarrete, J., & Torres, A. (2021. [citado 16 de septiembre de 2022]). Características clínicas, causas y hallazgos histopatológicos de las vasculitis cutáneas

- en niños. *Dermatol Rev Mex.* [en línea], 65(1), 14-21. Disponible en: <https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v65i1.5045>.
- Sánchez-Sánchez S, N.-B. A.-S. (2021). Vasculitis IgA en el adulto. Informe de caso. . 19(1), <http://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/476>.
- Sánchez-Sánchez, L., Hernández-Martínez, J., Navarrete-Solís, J., & Torres-López, A. (2021). Características clínicas, causas y hallazgos histopatológicos de las vasculitis cutáneas en niños. *Dermatol Rev Mex*, 65(1), 14-21 <https://doi.org/10.24245/dermatolrevmex.v65i1.5045>.
- Sotelo Díaz, W., Sánchez Torres, A., & Acevedo Veázquez, E. (2016). Vasculitis sistémica: con enfoque sobre las vasculitis asociadas a anticuerpos contra el citoplasma del neutrófilo (ANCA). *Rev Soc Peruaana Med Int*, 29(3).
- Sotelo, W., Sánchez, A., & Acevedo, E. (2016. [citado 16 de septiembre de 2022]). Systemic vasculitis: with focal on tehe vasculitis associated to antiobodies against the cytoplasm of the neutrophil (ANCA). *Rev. Soc. Peruana Med. Interna. [en línea]*, 29(3), 104- 114. Disponible en: http://medicinainterna.net.pe/images/REVISTAS/2016/revista_03/temas_de_revision1.pdf.
- Stone, J. (2006). Sección XII. Vasculitis En: Kelley Tratado de Reumatología . In E. D. col., Kelley. *Tratado de Reumatología* (Vol. III/IV, pp. 1350-56). Elsevier.
- Sunderkötter, C., Zelger, B., Chen, K., Requena, L., Piette, W., Carlson, J., & et al. (2018, Febrero). Nomenclature of Cutaneous Vasculitis: Dermatologic Addendum to the 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheumatol. [en línea]*, 70(2), 171-84. Disponible en: <https://doi.org/10.1002/art.40375>.
- Vasquez, W., Hernandez, H., & Trejo, R. (2017). *Vasculitis hipocomplementémica urticarial no dolorosa que debuta con astenia severa. Informe de Caso*. Tegucigalpa: Acta Médica del Centro.
- Vélez, N., López, G., Chío, I., & Gutiérrez, A. (2019. [citado 16 de septiembre de 2022]). Enfermedad de Kawasaki con manifestaciones asociadas graves y síndrome de activación macrofágica en un paciente pediátrico. *Arch Argent Pediatr* . [en línea], 117(6), e676-e778. Disponible en: <http://www.scielo.org.ar/pdf/aap/v117n6/0325-0075-aap-117-6-e676.pdf>.
- Vélez-Tirado N, L. G. (2019). Enfermedad de Kawasaki con manifestaciones asociadas graves y síndrome de activación macrofágica en un paciente pediátrico. *Arch Argent Pediatr*, 117(6), 676-678 <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2019.e676>.
- Villa-Forte. (Hunio de 2022). *Manual MSD Vers[ion para Profesionales*. Obtenido de <https://www.msmanuals.com/es-cl/professional/trastornos-de-los-tejidos->

musculoesquel%C3%A9tico-y-conectivo/vasculitis/granulomatosis-eosinof%C3%ADlica-con-poliange%C3%ADtis-egpa

- Watts, R. (2018). Introduction, epidemiology and classification of vasculitis. *Best Practice and Research: Clinical Rheumatology*, 32(1), 3-20 <http://doi.org/10.1016/j.berth.2018.10.003>.
- Watts, R., & Robson, J. (2018. [citado 16 de septiembre de 2022], febrero). Introduction, epidemiology and classification of vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol. [en línea]*, 32(1), 3-20. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30526896/>.
- Watts, R., Hatemi, G., Burns, J., & Mohammad, A. (2022, enero). Global epidemiology of vasculitis. *Nat Rev Rheumatol. [en línea]*, 18(1), 22-34. doi:10.1038/s41584-021-00718-8
- Winkler, A., & True, D. (2018, sep-oct). Giant Cell Arteritis: 2018 Review. *Mo Med*, 115(5), 468-470. Retrieved from <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30385998/>
- Yates, M., Watts, R., Bajema, I., Cid, M., Crestani, B., Hauser, T., & et al. (2016, septiembre). EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis. [en línea]*, 75 (9), 1583-94. Disponible en: <https://ard.bmj.com/content/75/9/1583>.
- Yumura, W., Kobayashi, S., Suka, M., Hayashi, T., Ito, S., Nagafuchi, H., & et al. (2014, marzo). Assessment of the Birmingham vasculitis activity score in patients with MPO-ANCA-associated vasculitis: sub-analysis from a study by the Japanese Study Group for MPO-ANCA-associated vasculitis. *Mod Rheumatol. [en línea]*, 24(2), 304-9. doi:10.3109/14397595.2013.854075

ANEXOS

Anexo 1 : Matriz de recolección

MATRIZ DE RECOLECCIÓN	
Código de participante	_____
Fecha de nacimiento (día/mes/año)	_____
Género	Femenino ____ Masculino ____
Edad	_____ años
Procedencia	Urbana ____ Rural _____
Estado civil	_____
Etnia	Mestizo____ Blanco____ Afrodescendiente____ Indígena__
Vasculitis de Pequeño Vaso	Angeítis leucocitoclástica cutánea ____ Púrpura de Schönlein-Henoch.____ Vasculitis crioglobulinémica esencial ____ Granulomatosis con poliangieitis ____ Poliangieitis microscópica.____ Síndrome de Churg-Strauss.____
Tipo de comorbilidad	Enfermedad tiroidea ____ Hipertensión arterial ____ Síndrome de Sjogren ____ Artritis reumatoidea ____ Lupus eritematoso sistémico____ Insuficiencia Renal ____ Enfermedad Pulmonar ____ Neoplasias__
Manifestaciones clínicas	Afectación respiratoria ____ Afectación renal ____ Afectación cutánea ____ Mialgias ____ Dolor abdominal____ Hematuria ____ Claudicación en miembros ____ Afectación visual ____ Angina de pecho ____ Artralgias ____ Úlceras ____ Inflamación bucal ____ Inflamación nasal ____ Otitis ____ media ____ Dolor ____ Fiebre ____ Conjuntivitis ____ Edema____ Erupción cutánea____ Trombosis ____

Marcadores Inmunológicos	ANCA C ____ ANCA P ____ ANA ____ ANTI DNA ____ Factor Reumatoide ____ Crioglobulinas ____
Confirmación histopatológica	Si ____ No ____
Sitio de la biopsia	1= piel 2= pulmón 3= tráquea 4= nasal 5= renal 6= otro
Diagnostico histopatológico	1= Angeítis leucocitoclástica cutánea 2= Púrpura de Schönlein-Henoch. 3 =Vasculitis crioglobulinémica esencial 4= Granulomatosis de Wegener. 5= Poliangeitis microscópica. 6 =Síndrome de Churg-Strauss.
Tempo de evolución	<1 año ____ 1-5 años ____ 6-10 años ____ 11-15 años ____ 16-20 años ____ >20 años ____
Índice de Actividad BVAS	Puntaje de 0-10 ____ Puntaje de 11-20 ____ Puntaje de 21-30 ____ Puntaje de 31-40 ____ Puntaje de 41-50 ____ Puntaje de 51-63 ____
Tratamiento	- Glucocorticoides ____ - Ciclofosfamida ____ - Azatioprina ____ - Metrotexate ____ - ciclosporina ____ - micofenolato ____ - Sulfazalazina ____ - Rituximab ____

Anexo 2 : BIRMINGHAM VASCULITIS ACTIVITY SCORE (VERSION 3)

Birmingham Vasculitis Activity Score (version 3)

Patient ID:

Date of birth:

Total score:

Assessor:

Date of assessment

Tick an item only if attributable to active vasculitis. If there are no abnormalities in a section, please tick 'None' for that organ-system.		If all abnormalities are due to persistent disease (active vasculitis which is not new/worse in the prior 4 weeks), tick the PERSISTENT box at the bottom right corner	
Is this the patient's first assessment?		Yes ☐ No ☐	
None	Active disease	None	Active disease
1. General		6. Cardiovascular	
☐	☐	☐	☐
Myalgia	☐	Loss of pulses	☐
Arthralgia / arthritis	☐	Valvular heart disease	☐
Fever $\geq 38^{\circ}$ C	☐	Pericarditis	☐
Weight loss ≥ 2 kg	☐	Ischaemic cardiac pain	☐
2. Cutaneous		7. Abdominal	
☐	☐	☐	☐
Infarct	☐	Cardiomyopathy	☐
Purpura	☐	Congestive cardiac failure	☐
Ulcer	☐	Peritonitis	☐
Gangrene	☐	Bloody diarrhoea	☐
Other skin vasculitis	☐	Ischaemic abdominal pain	☐
3. Mucous membranes / eyes		8. Renal	
☐	☐	☐	☐
Mouth ulcers	☐	Hypertension	☐
Genital ulcers	☐	Proteinuria $>1+$	☐
Adnexal inflammation	☐	Haematuria ≥ 10 RBCs/hpf	☐
Significant proptosis	☐	Serum creatinine 125-249 $\mu\text{mol/L}^*$	☐
Scleritis / Episcleritis	☐	Serum creatinine 250-499 $\mu\text{mol/L}^*$	☐
Conjunctivitis / Blepharitis / Keratitis	☐	Serum creatinine ≥ 500 $\mu\text{mol/L}^*$	☐
Blurred vision	☐	Rise in serum creatinine $>30\%$ or fall in creatinine clearance $>25\%$	☐
Sudden visual loss	☐	*Can only be scored on the first assessment	
Uveitis	☐	9. Nervous system	
Retinal changes (vasculitis / thrombosis / exudate / haemorrhage)	☐	☐	☐
4. ENT		10. Other	
☐	☐	☐	☐
Bloody nasal discharge / crusts / ulcers / granulomata	☐	Headache	☐
Paranasal sinus involvement	☐	Meningitis	☐
Subglottic stenosis	☐	Organic confusion	☐
Conductive hearing loss	☐	Seizures (not hypertensive)	☐
Sensorineural hearing loss	☐	Cerebrovascular accident	☐
5. Chest		10. Other	
☐	☐	☐	☐
Wheeze	☐	a.	☐
Nodules or cavities	☐	b.	☐
Pleural effusion / pleurisy	☐	c.	☐
Infiltrate	☐	d.	☐
Endobronchial involvement	☐	PERSISTENT DISEASE ONLY:	
Massive haemoptysis / alveolar haemorrhage	☐	(Tick here if all the abnormalities are due to persistent disease)	
Respiratory failure	☐	<input style="width: 30px; height: 20px; border: 1px solid black;" type="checkbox"/>	

Anexo 3: Operacionalización de variables del estudio

VARIABLE	CONCEPTO	Definición operacional	DIMENSION	Tipo de variable	INDICADOR	ESCALA
VASCULITIS DE PEQUEÑO VASO	Las vasculitis son enfermedades producidas por inflamación de la pared de los vasos sanguíneos de distintas causas, que pueden presentarse con múltiples cuadros clínicos	Según el consenso de Chapel Hill: 0= Angeítis leucocitoclástica cutánea 1= Púrpura de Schönlein-Henoch. 2 =Vasculitis crioglobulinémica esencial 3= Granulomatosis de Wegener. 4= Poliangeitis microscópica. 5 =Síndrome de Churg-Strauss.	Categoría	Cualitativa (Politémica)	1= Angeítis leucocitoclástica cutánea 2= Púrpura de Schönlein-Henoch. 3 =Vasculitis crioglobulinémica esencial 4= Granulomatosis de Wegener. 5= Poliangeitis microscópica. 6 =Síndrome de Churg-Strauss.	Nominal
EDAD	Tiempo de vida en años, tomando último año cumplido en el momento del diagnóstico	Grupos etarios Reconocidos niñez, adolescencia, juventud, adulto y adulto mayor	cronológica	Cuantitativa (discreta)	1= 0-18 A 2=19-39 A 3=40-65 A 4=>65 A	Ordinal
SEXO	Género al que pertenece el individuo	Género con el cual se identifica el sujeto hombre o mujer	Fenotipo	Cualitativa (dicotómica)	1= H 2= M	Nominal
ETNIA	Conjunto de personas que mantienen una procedencia común.	Comunidades que comparten rasgos de tipo sociocultural, y afinidades raciales.	Antropología	Cualitativa (Politémica)	1=Blanca 2= Negra 3= Mestiza 4= Indígena	Nominal
ESTADO CIVIL	Condición en relación con filiación o matrimonio que consta en Registro Civil	Condición de situación filiación o matrimonio con que se identifican la personas	Legal	Cualitativa (Politémica)	1=Soltero 2=Casado 3=Viudo 4=Unión Libre 5= separada 6= divorciado	Nominal
PROCEDENCIA	Lugar de residencia	Lugar de residencia al momento de ser diagnosticado	Demografía	Cualitativa (Dicotómica)	1=Urbana 2=Rural	Nominal

Manifestaciones clínicas	Parámetros de la salud propios de cada individuo que se encuentra identificados en la historia clínica.	Síntomas presentes al inicio de la enfermedad	Clínica	Cualitativa (Política)	Afectación respiratoria ____ Afectación renal ____ Afectación cutánea ____ Mialgias ____ Dolor abdominal ____ Hematuria ____ Claudicación en miembros ____ Afectación visual ____ Angina de pecho ____ Artralgias ____ Úlceras ____ Inflamación bucal ____ Inflamación nasal ____ Otitis media ____ Dolor ____ Fiebre ____ Conjuntivitis ____ Edema ____ Erupción cutánea ____ Trombosis ____	Nominal
Marcadores inmunológicos	Presencia de auto anticuerpos en sangre	Marcador inmunológico presente al momento del diagnóstico	Laboratorio	Cualitativa (Política)	ANCA C ____ ANCA P ____ ANA ____ ANTI DNA ____ Factor Reumatoide ____ Crioglobulinas ____	Nominal

Comorbilidades	Enfermedades en el momento de diagnóstico y transcurso de la enfermedad que pueden empeorar la evolución de ambas.	Presencia de 2 o más enfermedades concomitantes en la misma persona.	Nosológica	Cualitativa (Politómica)	Enfermedad tiroidea __ Hipertensión arterial __ Síndrome de Sjogren __ Artritis reumatoidea __ Lupus eritematoso sistémico __ Insuficiencia Renal __ Enfermedad Pulmonar __ Neoplasias __	Nominal
Biopsia	Procedimiento diagnóstico que consiste en la extracción de una muestra total o parcial de tejido para ser examinada al microscopio	Diagnostico confirmado por histopatología	Histopatológica	Cualitativa (Dicotómica)	1=Si 2= No	Nominal
Biopsia Tempo de evolución	Procedimiento diagnóstico que consiste en la extracción de una muestra total o parcial de tejido para ser examinada al microscopio Tiempo transcurrido desde el diagnóstico de la enfermedad	Sitio de la incisión para estudio por patología	Histopatológica	Cualitativa (Politómica)	1= piel 2= pulmón 3= tráquea 4= nasal 5= renal 6= otro	Nominal
		Diagnostico histopatológico	Histopatológica	Cualitativa (Politómica)	1= Angeítis leucocitoclástica cutánea 2= Púrpura de Schönlein-Henoch. 3= Vasculitis crioglobulinémica esencial 4= Granulomat	

					osis de Wegener. 5= Poliangitis microscópica. 6= Síndrome de Churg-Strauss.	
		<1 año 1-5 años 6-10 años-11-15 años 16-20 años >20 años	Cronológica	Cuantitativa (Política)	1= <1 año 2= 1-5 años 3= 6-10 años 4= 11-15 años 5= 16-20 años 6= >20 años	Ordinal
Índice de Actividad de vasculitis de Birmingham	Evalúa el grado de actividad clínica y paraclínica de la enfermedad	La puntuación de la actividad de vasculitis de Birmingham (BVAS) consiste en una puntuación máxima de 63	Categorica	Cualitativa (Política)	Puntaje de 0-10 __ Puntaje de 11-20 __ Puntaje de 21-30 __ Puntaje de 31-40 __ Puntaje de 41-50 __ Puntaje de 51-63 __	Ordinal
Tratamiento	Medicamentos utilizados para controlar inflamación	- Glucocorticoides - Ciclofosfamida - Azatioprina - Metotrexate - ciclosporina - micofenolato - Sulfazalazina - Rituximab	Terapéutica	Cualitativa (Dicotómica)	1=Si 2= No 1=Si 2= No 1=Si 2= No	Nominal

Elaborado por: Md. María Carmen Pesantez Bravo

