

Universidad Católica de Santa María
Facultad de Medicina Humana
Escuela Profesional de Medicina Humana



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS, ANTECEDENTES Y
RESPUESTA A TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS POR
INMUNOGLOBULINA A EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN
SERVICIO DE PEDIATRÍA**

Tesis presentada por el Bachiller:

Molina Valdivia, Roberto David

para optar el Título Profesional de **Médico
Cirujano**

Asesor:

Dr. Barreda Vela, Omar Jesús

Arequipa – Perú

2020



Universidad Católica
de Santa María

81

AREQUIPA-PERÚ

(51 54) 382038 <http://www.ucsm.edu.pe> [facebook.com/ucsm.edu.pe/](https://www.facebook.com/ucsm.edu.pe/)

INFORME DICTAMEN BORRADOR DE TESIS
DECRETO N° 080 - FMH-2020

Visto el Borrador de Tesis titulado:

“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS, ANTECEDENTES Y RESPUESTA A TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS POR INMUNOGLOBULINA A EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN SERVICIO DE PEDIATRÍA”

Presentado por el (la) Sr(ta):

MOLINA VALDIVIA, ROBERTO DAVID

Nuestro dictamen es:

- Aprobado

OBSERVACIONES:

Arequipa, *13 de Marzo* del 2020

Noemi del Castillo
DRA. NOEMI DEL CASTILLO SOLORIZANO

Juan José de los Ríos Álvarez
DR. JUAN JOSE DE LOS RIOS ALVAREZ

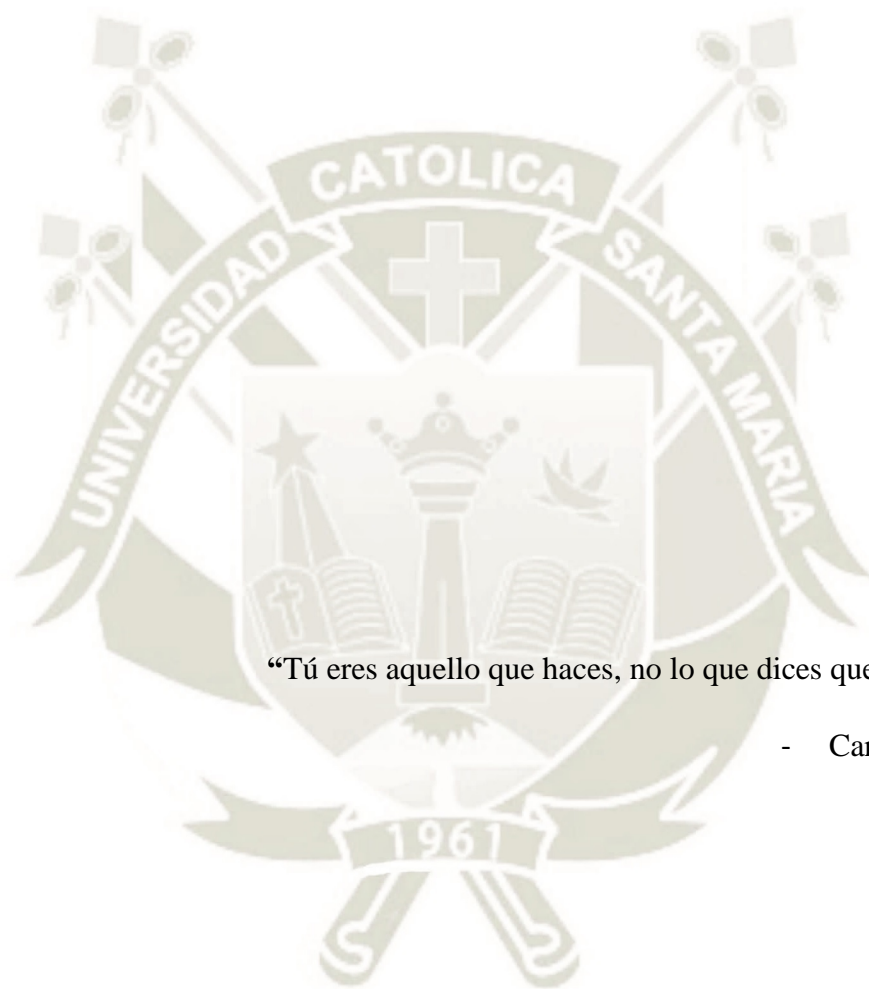
José de los Ríos A.
Dr. José de los Ríos A.

PEL

CMP. 13708 RNE. 8137

Dante Fuentes Fuentes
DR. DANTE FUENTES FUENTES

Dante Fuentes Fuentes
DR. DANTE FUENTES FUENTES
MEDICO PEDIATRA
C.M.P. 28532 - R.N.E. 11707
Hospital III Yanahuara



“Tú eres aquello que haces, no lo que dices que vas a hacer.”

- Carl Gustav Jung

DEDICATORIA:

*Al Divino Niño Jesús que está siempre conmigo y más
aún en cada paso importante de mi vida.*

*A mi mamá Maruja y Simona que son los ángeles que
guían mis pasos.*

*A mis padres Lorena y Roberto, que son mi inspiración y
el motivo por el cual nunca me rindo.*

*A mi hermana Mariantonella que siempre está conmigo
brindándome el apoyo que necesito.*

*A mi grupo de rotación en el externado yrszp: André,
Faridde, Gean Phol, Diana y José Antonio que hicieron
de este recorrido universitario el más llevadero,
simpático y espectacular de la historia.*

AGRADECIMIENTOS

A Dios, por permitirme llegar con salud hasta este acontecimiento valioso de mi vida.

A mi familia por ser simplemente incondicionales.

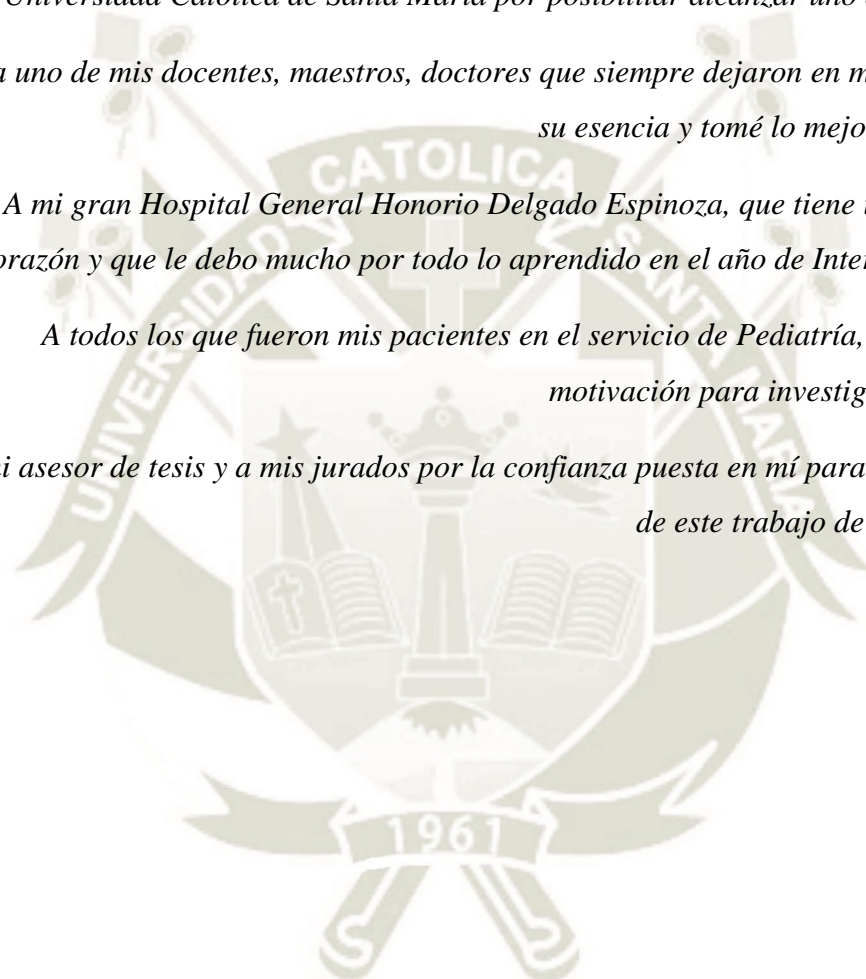
A la Universidad Católica de Santa María por posibilitar alcanzar uno de mis sueños.

A cada uno de mis docentes, maestros, doctores que siempre dejaron en mí una parte de su esencia y tomé lo mejor de cada uno.

A mi gran Hospital General Honorio Delgado Espinoza, que tiene un lugar en mi corazón y que le debo mucho por todo lo aprendido en el año de Internado Médico.

A todos los que fueron mis pacientes en el servicio de Pediatría, que fueron mi motivación para investigar sobre ellos.

A mi asesor de tesis y a mis jurados por la confianza puesta en mí para la realización de este trabajo de investigación.



RESUMEN

Introducción: La Vasculitis por Inmunoglobulina A (IgA), antes llamada Púrpura de Henoch-Schönlein, es la forma más común de vasculitis sistémica en niños. A diferencia de muchos otros tipos, se autolimita en la gran mayoría de los casos.

Objetivo: Determinar cuáles son las características clínicas, epidemiológicas, antecedentes y respuesta a tratamiento de la Vasculitis por Inmunoglobulina A en pacientes hospitalizados en un servicio de pediatría.

Población y métodos: Estudio descriptivo, retrospectivo de corte transversal. Se incluyeron pacientes con edad menor o igual a 15 años, de cualquier sexo, diagnosticados de Vasculitis por IgA dentro del período 2010-2019 en el Hospital General Honorio Delgado Espinoza. Se incluyó la totalidad de los pacientes por ser éste un número accesible.

Resultados: Se incluyeron 37 pacientes con Vasculitis por IgA; el sexo femenino predominó, la edad de presentación más frecuente se situó dentro del año y los 5 años. El 89.2% tuvo como lugar de procedencia a Arequipa y la mayoría de casos se presentó en la estación de verano (37.8%). Se encontró que un 62.2% presentó una infección respiratoria aguda previo al inicio de los síntomas y signos característicos de la enfermedad, así como el consumo previo de antibióticos y analgésicos hasta en un 13.5%. Respecto a las características clínicas, la púrpura se manifestó en la totalidad de los pacientes, seguida por dolor articular (83.8%) y edema (81.1%). Los corticoesteroides fueron utilizados en el 75.7% de los pacientes, asimismo se demostró relación con su aplicación en pacientes con manifestaciones articulares.

Conclusión: La edad de presentación concuerda con la descrita en otras series internacionales. La púrpura fue la manifestación clínica más frecuente. El antecedente de una infección respiratoria aguda previa al inicio de la enfermedad tiene relevancia significativa. La corticoterapia se indicó con mayor proporción en pacientes que mostraron manifestaciones articulares y no se encontró relación entre su uso y los días de hospitalización.

Palabras clave: Vasculitis por Inmunoglobulina A, pediatría, retrospectivo.

ABSTRACT

Introduction: Immunoglobulin A (IgA) Vasculitis, previously called Henoch-Schönlein Purpura, is the most common form of systemic vasculitis in children. Unlike many other types, it is self-limiting in the vast majority of cases.

Objective: To determine which are the clinical, epidemiological characteristics, antecedents and response to treatment of Immunoglobulin A Vasculitis in patients hospitalized in a pediatric service.

Population and methods: Descriptive, retrospective, cross-sectional study. Patients with an age less than or equal to 15 years, of either sex, diagnosed with IgA Vasculitis within the 2010-2019 period at the Hospital General Honorio Delgado Espinoza were included. All patients were included as this is an accessible number.

Results: 37 patients with IgA Vasculitis were included; the female sex predominated, the age of most frequent presentation was within one year and 5 years. 89.2% came from Arequipa and the majority of cases occurred in the summer season (37.8%). It was found that 62.2% presented an acute respiratory infection prior to the onset of the symptoms and characteristic signs of the disease, as well as the previous consumption of antibiotics and analgesics in up to 13.5%. Regarding clinical characteristics, purpura manifested itself in all patients, followed by joint pain (83.8%) and edema (81.1%). Corticosteroids were used in 75.7% of patients, and a relationship with their application in patients with joint manifestations was also demonstrated.

Conclusion: The age of presentation agrees with that described in other international series. Purpura was the most frequent clinical manifestation. The history of an acute respiratory infection prior to the onset of the disease has significant relevance. Corticotherapy was indicated with a higher proportion in patients who showed joint manifestations and no relationship was found between its use and days of hospitalization.

Key words: Immunoglobulin A vasculitis, pediatrics, retrospective.

INTRODUCCIÓN

La vasculitis por inmunoglobulina A (IgAV), anteriormente llamada Púrpura de Henoch-Schönlein (PSH), es la forma más común de vasculitis sistémica en niños. El noventa por ciento de los casos ocurren en el grupo de edad pediátrica. A diferencia de muchas otras formas de vasculitis sistémica, La IgAV es autolimitada en la gran mayoría de los casos¹⁰.

Este tipo de vasculitis es una enfermedad inmune asociada con depósitos de Inmunoglobulina A. Aunque se reconoce una variedad de desencadenantes infecciosos y químicos, la causa subyacente de IgAV (HSP) sigue siendo desconocida. Todos los factores inmunológicos, genéticos y ambientales parecen desempeñar un papel. La región del antígeno leucocitario humano (HLA), así como los polimorfismos en otros genes relacionados con el sistema inmune, están asociados y a veces con resultados contradictorios, lo que podría deberse a diferencias en los factores étnicos y ambientales. Existen numerosos informes de casos de esta patología después de la vacunación, y un estudio de casos y controles encontró un mayor riesgo de IgAV (HSP) dentro de las 12 semanas posteriores a la vacunación con la vacuna contra el sarampión, las paperas y la rubéola (MMR) (odds ratio [OR] 3.4, IC 95% 1.2–10.0) pero no con otras vacunas¹⁴. Estos resultados sugieren que las vacunas no son un factor etiológico importante en el IgAV y, por lo tanto, no deben evitarse.

La edad media de inicio de IgAV (HSP) es entre seis y siete años. La enfermedad se caracteriza por una tétrada de manifestaciones clínicas: púrpura palpable en pacientes sin trombocitopenia ni coagulopatía, la artritis o artralgia, dolor abdominal y enfermedad renal. Según las revisiones retrospectivas de varios países diferentes la púrpura es el síntoma de presentación en aproximadamente las tres cuartas partes de los pacientes, precediendo a otros síntomas por una media de cuatro días en una serie¹⁵. Se ha informado afectación renal en 20 a 54 por ciento de los niños con IgAV (HSP). Es más frecuente en niños mayores y adultos. La presentación más común es hematuria con o sin moldes de glóbulos rojos y proteinuria leve o sin proteinuria. La proteinuria de rango nefrótico, una creatinina sérica elevada y / o hipertensión están presentes en una minoría de pacientes. Estos hallazgos, así como la coexistencia de hematuria y proteinuria, están asociados con un mayor riesgo de enfermedad progresiva, que ocurre con mayor frecuencia en adultos. Los hallazgos en la biopsia renal son idénticos a los de la nefropatía

por IgA. La presencia de edema dérmico papilar microscópico y deposición perivascular de C3 en la inmunofluorescencia directa de muestras de biopsia de piel puede estar asociada con el desarrollo de afectación renal¹⁸.

La gran mayoría de los pacientes con IgAV (HSP) se recuperan espontáneamente, y la mayoría de los pacientes pueden ser atendidos en el entorno ambulatorio. La terapia es principalmente de apoyo e incluye una hidratación adecuada, descanso y alivio sintomático del dolor. El edema de las extremidades inferiores, las nalgas y el área genital se mejora con el reposo en cama, al igual que elevando el área afectada.

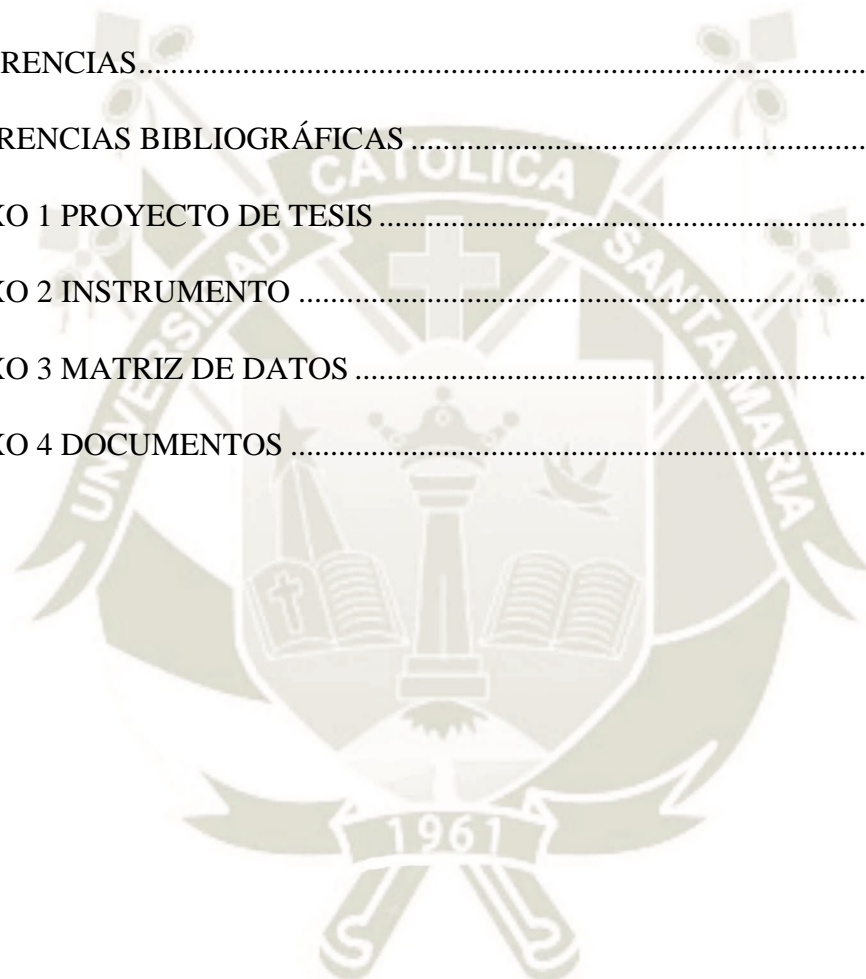
Cuando se usan glucocorticoides para tratar el IgAV (HSP), es importante recordar que, aunque la inflamación puede mejorar, la fisiopatología de la enfermedad no parece estar alterada.

El uso de glucocorticoides en pacientes con IgAV (HSP) es controvertido. Aunque muchos médicos describen una mejora sintomática rápida en pacientes que reciben glucocorticoides, es cuestionable si dicho tratamiento altera los resultados clínicos a largo plazo²².

ÍNDICE

DICTAMEN APROBATORIO.....	ii
DEDICATORIA.....	ivi
AGRADECIMIENTOS.....	vi
RESUMEN.....	vii
ABSTRACT.....	viii
INTRODUCCIÓN.....	viii
CAPÍTULO I MATERIAL Y MÉTODOS.....	1
1. MATERIAL Y MÉTODOS.....	2
1.1. Técnicas, instrumentos y materiales de verificación.....	2
1.1.1. Técnica:.....	2
1.1.2. Instrumentos:.....	2
1.1.3. Materiales:.....	2
1.2. Campo de verificación.....	2
1.2.1. Ubicación espacial.....	2
1.2.2. Ubicación temporal.....	2
1.2.3. Unidades de estudio.....	2
1.3. Estrategia de recolección de datos.....	3
1.3.1. Organización.....	3
1.3.2. Recursos.....	3
1.3.3. Validación de los instrumentos.....	4
1.3.4. Criterios o estrategia para el manejo de resultados.....	4

CAPÍTULO II RESULTADOS.....	5
CAPÍTULO III DISCUSIÓN Y COMENTARIOS	19
DISCUSIÓN Y COMENTARIOS	20
CAPÍTULO IV CONCLUSIONES Y SUGERENCIAS	24
CONCLUSIONES.....	25
SUGERENCIAS.....	26
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	27
ANEXO 1 PROYECTO DE TESIS	31
ANEXO 2 INSTRUMENTO	82
ANEXO 3 MATRIZ DE DATOS	86
ANEXO 4 DOCUMENTOS	94



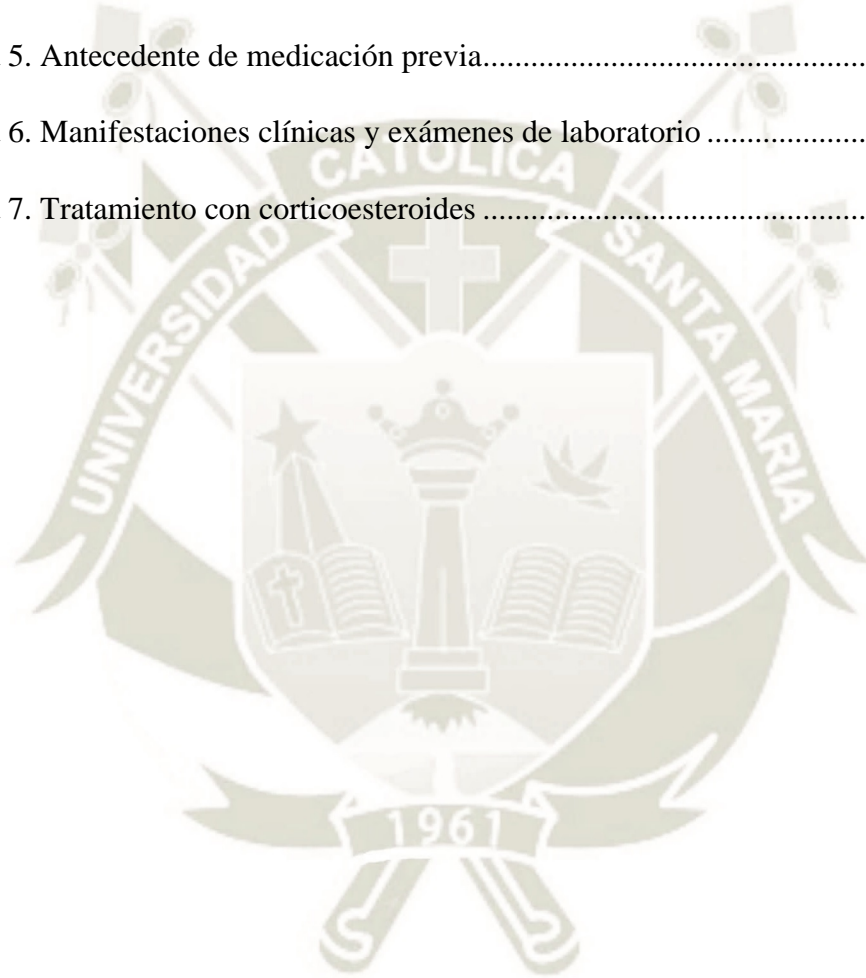
ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Características sociodemográficas.....	6
Tabla 2. Características vinculadas a la enfermedad.....	10
Tabla 3. Antecedente de patología previa	11
Tabla 4. Manifestaciones clínicas y exámenes de laboratorio.....	13
Tabla 5. Días de hospitalización.....	16
Tabla 6. Manifestaciones articulares y tratamiento con corticoesteroides	17
Tabla 7. Días de hospitalización y tratamiento con corticoesteroides.....	18



ÍNDICE DE GRÁFICOS

Figura 1. Grupo Etario.....	7
Figura 2. Sexo.....	8
Figura 3. Procedencia	8
Figura 4. Estación del año	9
Figura 5. Antecedente de medicación previa.....	12
Figura 6. Manifestaciones clínicas y exámenes de laboratorio	14
Figura 7. Tratamiento con corticoesteroides	15





CAPÍTULO I

MATERIAL Y MÉTODOS

1. MATERIAL Y MÉTODOS

1.1. Técnicas, instrumentos y materiales de verificación

1.1.1. Técnica:

Revisión documental: historia clínica

1.1.2. Instrumentos:

Ficha de recolección de datos

1.1.3. Materiales:

Ficha de recolección de datos impresa, lápiz, papel, impresora, computadora, historia clínica.

1.2. Campo de verificación

1.2.1. Ubicación espacial

-Instalaciones del Hospital Regional Honorio Delgado Espinoza – Arequipa-Perú

1.2.2. Ubicación temporal

La información recolectada correspondió al periodo comprendido entre Enero de 2010 a Diciembre de 2019.

1.2.3. Unidades de estudio

1.2.3.1. Universo:

Pacientes Hospitalizados en el Servicio de Pediatría con el diagnóstico de Vasculitis por IgA (Púrpura de Henoch Schönlein).

1.2.3.2. Muestra:

No se realizó muestreo, se incluyó a la totalidad de pacientes por ser este un número pequeño y accesible.

Se evaluó un total de 37 historias clínicas de pacientes, todos ellos representan el universo del estudio.

a. Criterios de inclusión:

- Pacientes con edad menor o igual a 15 años de cualquier sexo.
- Pacientes con diagnóstico de vasculitis por IgA (Púrpura de Henoch Schönlein).

b. Criterios de exclusión:

- Pacientes que no cuenten con historia clínica completa

1.3. Estrategia de recolección de datos

1.3.1. Organización

- Se procederá a pedir autorización a la oficina de Estadística y Archivo de historias clínicas para poder acceder a ellas.
- Se realizará la revisión de las historias clínicas de los pacientes para obtener datos epidemiológicos, antecedentes y datos clínicos que incluirán edad, sexo, posibles desencadenantes, tipo y localización de las lesiones, síntomas y signos extracutáneos, presencia de complicaciones y tratamiento recibido.
- Se llenará una ficha de recolección de datos.
- Se procederá al análisis estadístico mediante una base de datos en SPSS y Se realizará estadística univariada basada en la obtención de frecuencias, porcentajes, medidas de tendencia central (media y mediana) y de dispersión (desviación estándar).
- Con respecto a los aspectos éticos, el estudio estará basado en la revisión de historias clínicas por lo que no requerirá la aprobación de un comité de ética.

- Se garantizará la confidencialidad de la información obtenida la cual será usada solo para el propósito del estudio.
- Se procederá a realizar el informe final.

1.3.2. Recursos

1.3.2.1. Humanos

- Investigador: Roberto David Molina Valdivia
- Asesor: Dr. Omar Jesús Barreda Vela

1.3.2.2. Materiales

- Ficha de recolección de datos impresa, lápiz, papel, impresora, computadora, historia clínica.

1.3.2.3. Financieros

- Autofinanciado

1.3.3. Validación de los instrumentos

No necesita validación de instrumento ya que se empleará una ficha de recolección de datos.

1.3.4. Criterios o estrategia para el manejo de resultados

Los resultados obtenidos serán analizados mediante una plataforma con la totalidad de los datos y una base de datos en el software estadístico SPSS versión 22, se realizará estadística univariada basada en la obtención de frecuencias, porcentajes, medidas de tendencia central (media y mediana) y de dispersión (desviación estándar).



CAPÍTULO II

RESULTADOS

**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS, ANTECEDENTES Y
RESPUESTA A TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS POR
INMUNOGLOBULINA A EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN
SERVICIO DE PEDIATRÍA”**

Tabla 1. Características sociodemográficas

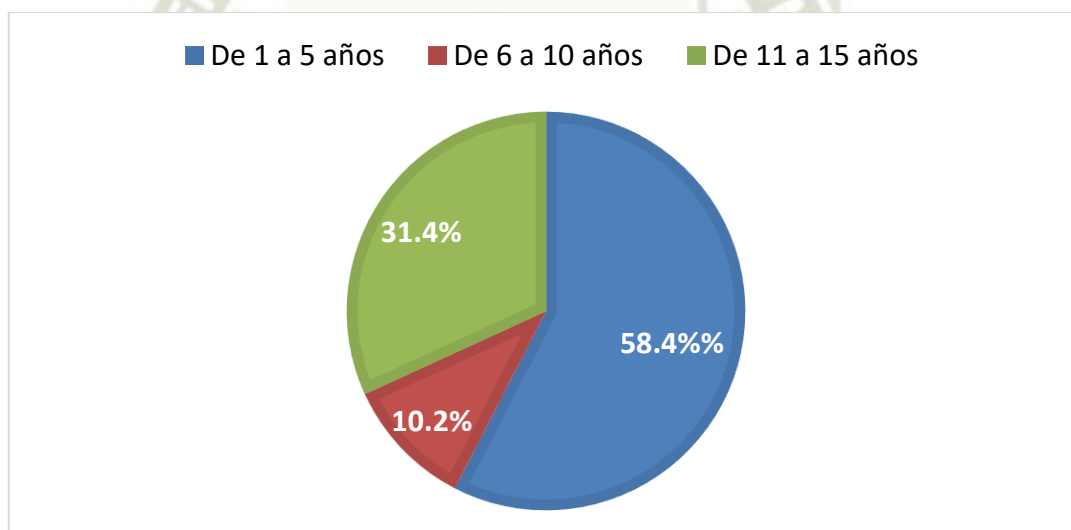
	<i>Frecuencia (n)</i>	<i>Porcentaje (%)</i>
Grupo Etario		
<i>De 1 a 5 años</i>	21	58.4
<i>De 6 a 10 años</i>	4	10.2
<i>De 11 a más años</i>	12	31.4
TOTAL	37	100
Sexo		
<i>Masculino</i>	13	35.1
<i>Femenino</i>	24	64.9
TOTAL	37	100
Procedencia		
<i>Arequipa</i>	33	89.2
<i>Fuera de Arequipa</i>	4	10.8
TOTAL	37	100

Estación del año de inicio de la enfermedad

<i>Primavera</i>	10	27
<i>Verano</i>	14	37.8
<i>Otoño</i>	5	13.5
<i>Invierno</i>	8	21.6
TOTAL	37	99.9

Fuente: Elaboración propia

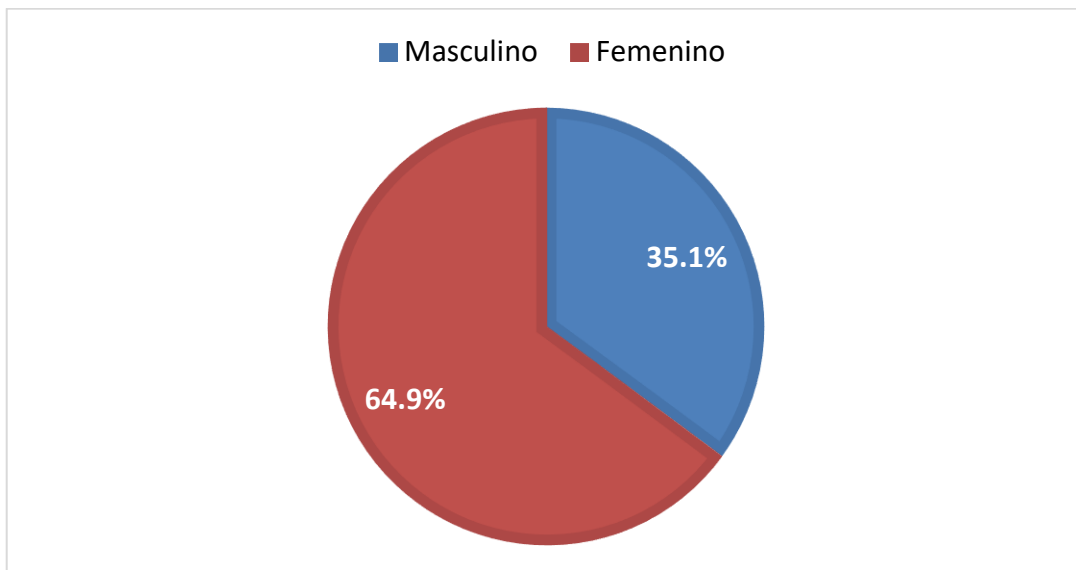
Figura 1. Grupo Etario



Fuente: Elaboración propia

Interpretación: En cuanto al grupo etario, la edad de presentación más frecuente se encuentra en pacientes de entre 1 a 5 años con un total de 21 (58.4%). El rango de 6 a 10 años lo ocuparon solo 4 pacientes (10.2%).

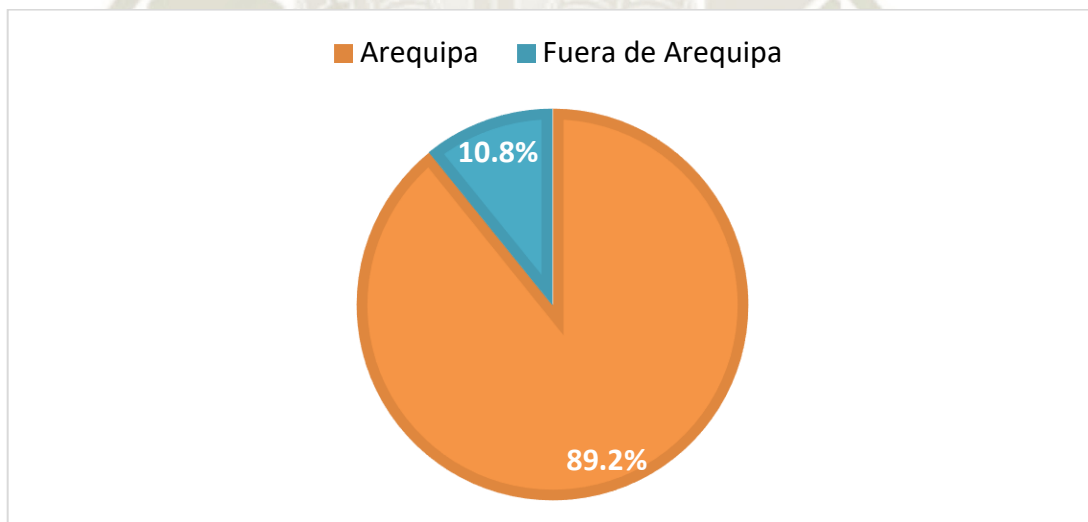
Figura 2. Sexo



Fuente: Elaboración propia

Interpretación: Se estudió un total de 37 pacientes, dentro de los cuales 24 resultaron ser de sexo femenino, mientras que solo 13 de sexo masculino.

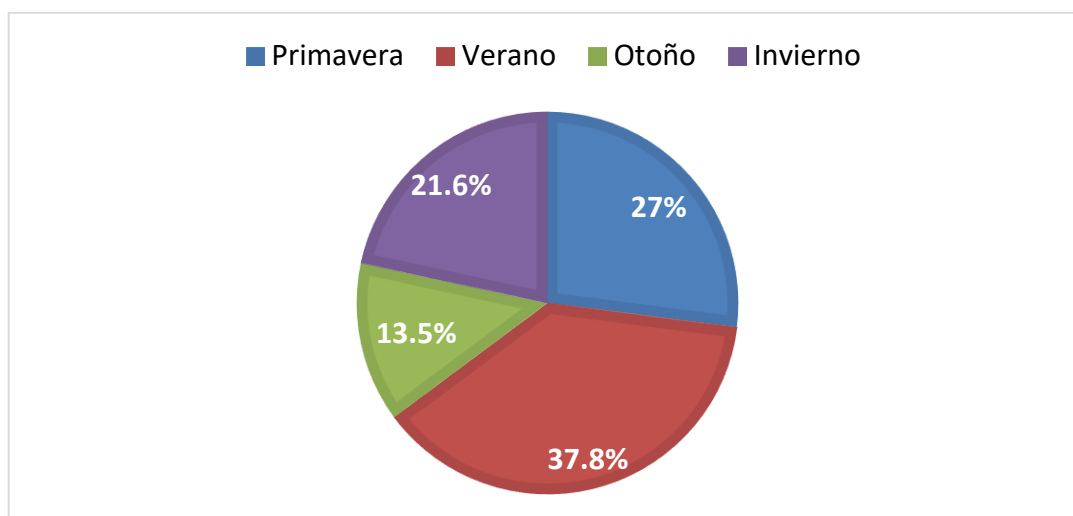
Figura 3. Procedencia



Fuente: Elaboración propia

Interpretación: Fueron 33 de 37 pacientes con diagnóstico de Vasculitis por IgA (Púrpura de Henoch Schönlein) que tuvieron como lugar de procedencia a Arequipa.

Figura 4. Estación del año



Fuente: Elaboración propia

Interpretación: La estación del año en la cual se presentó mayor número de casos fue Verano con 14 pacientes (37.8%), seguido de Primavera donde se presentaron 10 (27%).

**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS, ANTECEDENTES Y
RESPUESTA A TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS POR
INMUNOGLOBULINA A EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN
SERVICIO DE PEDIATRÍA”**

Tabla 2. Características vinculadas a la enfermedad

	<i>Frecuencia (n)</i>	<i>Porcentaje (%)</i>
<i>Signo o Síntoma Inicial</i>		
<i>Dolor Articular</i>	8	21.6
<i>Petequias</i>	8	21.6
<i>Púrpura</i>	8	21.6
<i>Dolor abdominal</i>	5	13.5
<i>Exantema maculopapular</i>	4	10.8
<i>Edemas</i>	3	8.1
<i>Vómitos</i>	1	2.7
<i>TOTAL</i>	37	99.9

Fuente: Elaboración propia

Interpretación: Los signos o síntomas iniciales más frecuentes resultaron ser el dolor articular, las petequias y la púrpura con 21.6%, representando a 8 pacientes cada uno.

**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS, ANTECEDENTES Y
RESPUESTA A TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS POR
INMUNOGLOBULINA A EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN
SERVICIO DE PEDIATRÍA”**

Tabla 3. Antecedente de patología previa

	<i>Frecuencia (n)</i>	<i>Porcentaje (%)</i>
<i>Patologías previas antes del inicio de síntomas</i>		
<i>Infecciosa</i>	23	62.2
<i>Ninguna</i>	14	37.8
<i>TOTAL</i>	37	100

Fuente: Elaboración propia

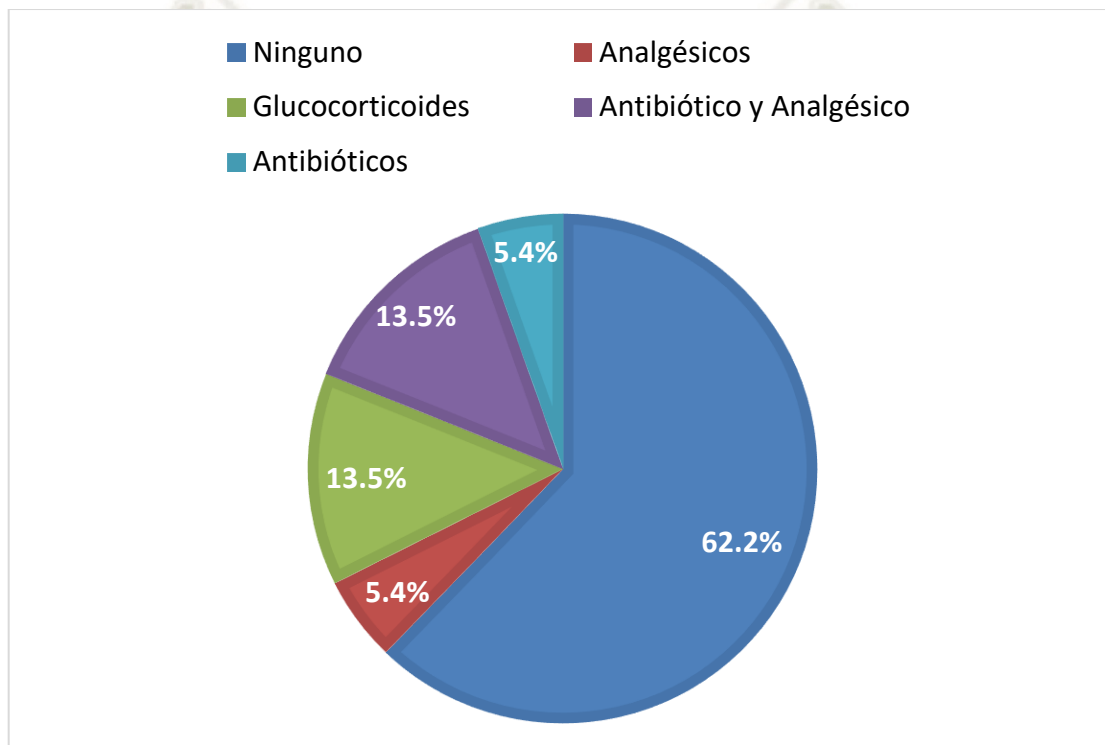
	<i>Frecuencia (n)</i>	<i>Porcentaje (%)</i>
<i>Patología infecciosa</i>		
<i>Infección respiratoria aguda</i>	16	43.2
<i>Enfermedad diarreica aguda</i>	4	10.8
<i>Infección del tracto urinario</i>	3	8.1

Fuente: Elaboración propia

Interpretación: Como patología previa al inicio de los síntomas destacó la patología de origen infeccioso, siendo un total de 23 pacientes los que presentaron tal afección. Dentro de esta categoría, la infección respiratoria aguda resalta con amplia ventaja sobre la enfermedad diarreica aguda y la infección de tracto urinario que se encuentran en el segundo y tercer lugar respectivamente.

**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS, ANTECEDENTES Y
RESPUESTA A TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS POR
INMUNOGLOBULINA A EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN
SERVICIO DE PEDIATRÍA”**

Figura 5. Antecedente de medicación previa



Fuente: Elaboración propia

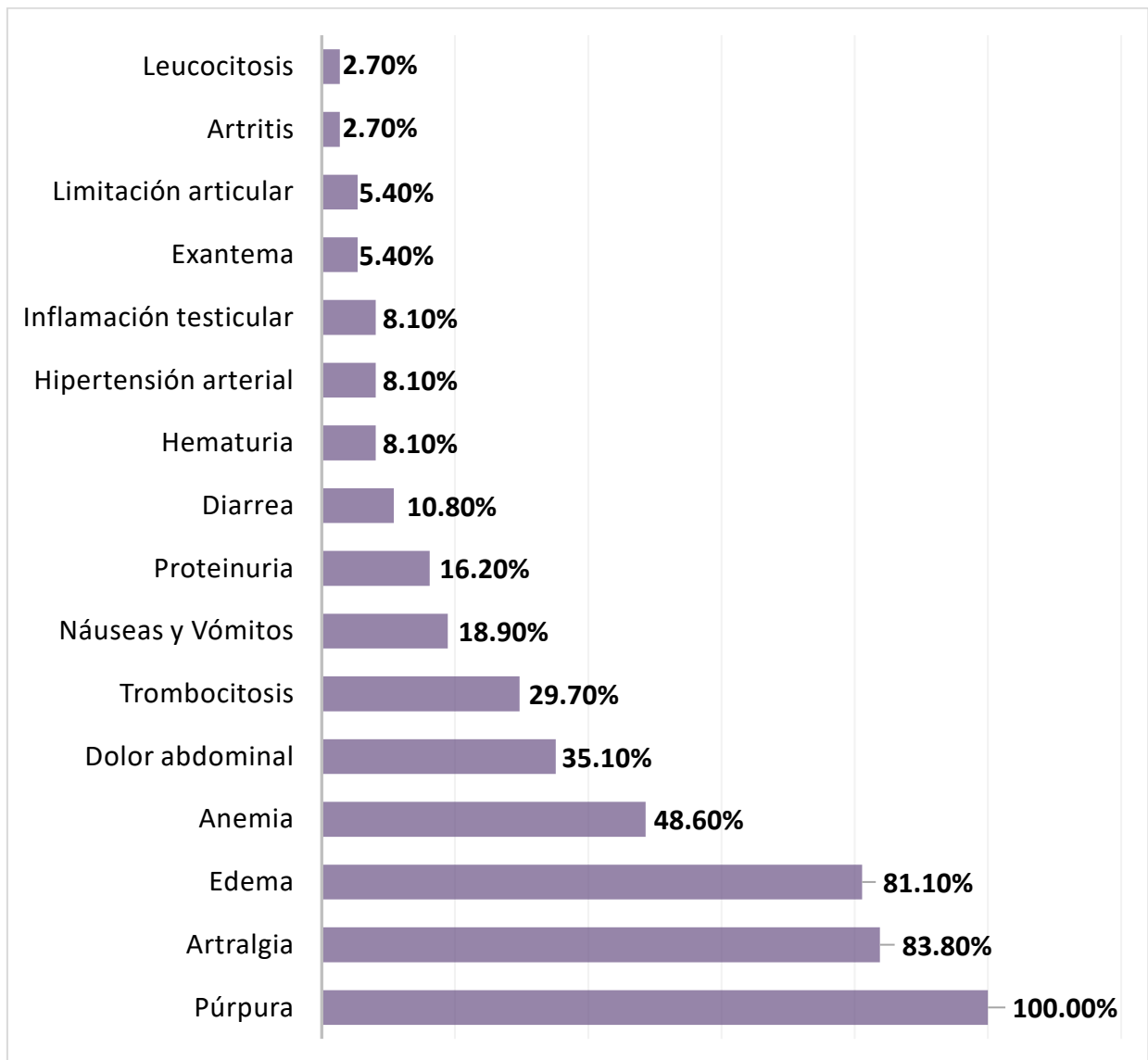
Interpretación: Un total de 23 pacientes (62.2%) tal como se muestra en el gráfico, no recibió medicación alguna antes del inicio de los síntomas.

**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS, ANTECEDENTES Y
RESPUESTA A TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS POR
INMUNOGLOBULINA A EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN
SERVICIO DE PEDIATRÍA”**

Tabla 4. Manifestaciones clínicas

<i>Manifestaciones Clínicas y exámenes de laboratorio</i>	<i>Número de pacientes</i>	<i>Porcentaje (%)</i>
<i>Púrpura</i>	37	100
<i>Artralgia</i>	31	83.8
<i>Edema</i>	30	81.1
<i>Anemia</i>	18	48.6
<i>Dolor abdominal</i>	13	35.1
<i>Trombocitosis</i>	11	29.7
<i>Náuseas y vómitos</i>	7	18.9
<i>Proteinuria</i>	6	16.2
<i>Diarrea</i>	4	10.8
<i>Hematuria</i>	3	8.1
<i>Hipertensión arterial</i>	3	8.1
<i>Inflamación testicular</i>	3	8.1
<i>Exantema</i>	2	5.4
<i>Limitación articular</i>	2	5.4
<i>Artritis</i>	1	2.7
<i>Leucocitosis</i>	1	2.7

Figura 6. Manifestaciones clínicas y exámenes de laboratorio

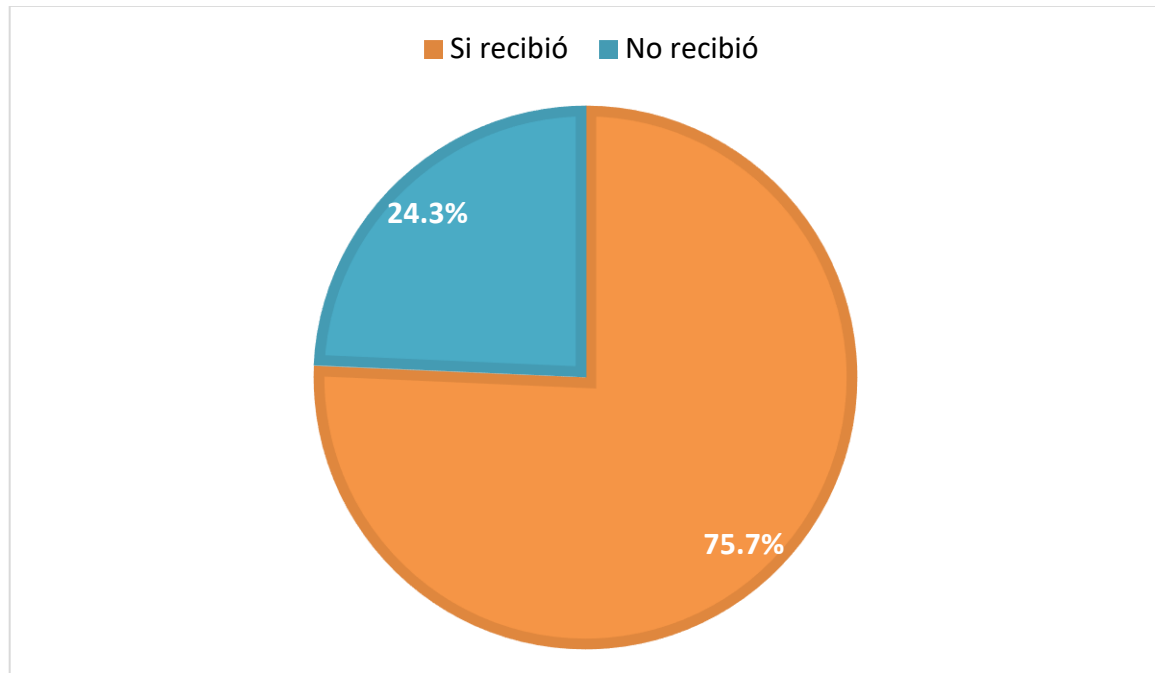


Fuente: Elaboración propia

Interpretación: La manifestación clínica que estuvo presente en la totalidad de los pacientes fue la púrpura. Como segunda manifestación más frecuente en la Vasculitis por IgA se encuentra la artralgia, que se presentó hasta en 31 pacientes (83.8%), y en tercer lugar por el edema (81.1%).

**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS, ANTECEDENTES Y
RESPUESTA A TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS POR
INMUNOGLOBULINA A EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN
SERVICIO DE PEDIATRÍA”**

Figura 7. Tratamiento con corticoesteroides



Fuente: Elaboración propia

Interpretación:

De 37 pacientes en total, fueron 28 pacientes quienes recibieron tratamiento corticoesteroide (75.7%), mientras que, los que no recibieron fueron solamente 9 (24.3%).

**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS, ANTECEDENTES Y
RESPUESTA A TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS POR
INMUNOGLOBULINA A EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN
SERVICIO DE PEDIATRÍA”**

Tabla 5. Días de hospitalización

	<i>Frecuencia (n)</i>	<i>Porcentaje (%)</i>
<i>Días de Hospitalización</i>		
<i>De 1 a 7 días</i>	15	40.5
<i>De 8 a 14 días</i>	15	40.5
<i>De 15 a más días</i>	7	18.9
TOTAL	37	99.9

Fuente: Elaboración propia

Interpretación:

Pacientes quienes estuvieron hospitalizados entre 1 a 7 días alcanzaron ser 15 y representaron al 40.5%, al igual que los que lo estuvieron de 8 a 14 días. Aquellos cuya estancia se prolongó de 15 a más días fueron 7 y representan un 18.9%.

**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS, ANTECEDENTES Y
RESPUESTA A TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS POR
INMUNOGLOBULINA A EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN
SERVICIO DE PEDIATRÍA”**

Tabla 6. Manifestaciones articulares y tratamiento con corticoesteroides

	<i>Tratamiento con corticoesteroides</i>		TOTAL
	Si	No	
<i>Artralgias</i>	22	6	28
	95.7%	75.0%	90.3%
<i>Artritis y artralgias</i>	1	0	1
	4.3%	0.0%	3.2%
<i>Artralgias y limitación articular</i>	0	2	2
	0.0%	25.0%	6.5%
TOTAL	23	8	31
	100.0%	100.0%	100.0%

Fuente: Elaboración propia

Chi cuadrado: 6.378, valor de p: 0.041

Interpretación:

Se ha encontrado relaciones estadísticamente significativas entre las manifestaciones articulares y el tratamiento con corticoides ($p < 0.05$).

**“CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS, ANTECEDENTES Y
RESPUESTA A TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS POR
INMUNOGLOBULINA A EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN
SERVICIO DE PEDIATRÍA”**

Tabla 7. Relación entre los días de hospitalización y el tratamiento con corticoides

<i>Días</i>	<i>Tratamiento con corticoides</i>		
	<i>Si</i>	<i>No</i>	<i>TOTAL</i>
<i>De uno a cinco días</i>	9 (32.1%)	6 (66.7%)	15 (40.5%)
<i>De seis a diez días</i>	12 (42.9%)	3 (33.3%)	15 (40.5%)
<i>De 11 a más días</i>	7 (25%)	0 (0%)	7 (18.9%)
<i>TOTAL</i>	28 (100%)	9 (100%)	37 (100%)

Fuente: Elaboración propia

Valor de chi cuadrado: 4.405, valor de p: 0.111

Interpretación: No se ha encontrado relaciones estadísticamente significativas ($p < 0.05$) entre la presencia del tratamiento con corticoides y los días de hospitalización. La distribución ha sido proporcional entre ambos grupos pese a que no ha existido ningún paciente que se ha quedado más de 11 días sin haber recibido corticoides.



CAPÍTULO III

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS

DISCUSIÓN Y COMENTARIOS

El presente trabajo describe la mayor serie de pacientes que fueron diagnosticados de Vasculitis por IgA en nuestra región.

El objetivo del presente trabajo fue evaluar las características clínicas, epidemiológicas, antecedentes y respuesta a tratamiento de la Vasculitis por Inmunoglobulina A en pacientes hospitalizados en un servicio de pediatría.

En relación a las características sociodemográficas (Tabla 1), dentro del **grupo etario**, se ha visto que la edad de presentación más frecuente se encuentra en pacientes de entre 1 a 5 años de edad, siendo un total de 21 (58.4%). El rango de 6 a 10 años lo ocuparon solo 4 pacientes (10.2%). (Figura 1). En estudios reportados se ha visto similitud con los datos obtenidos. Un estudio realizado en España establece que la enfermedad se presenta hasta en un 50% en menores de 5 años²⁷. Asimismo, otro estudio realizado en Francia¹⁶ mostró cifras muy similares. En nuestro medio, un trabajo de investigación realizado en Lima², concluyó que la edad de presentación fue de 5.7 ± 2.8 años, por lo que hay cierta tendencia a que la enfermedad se presente dentro de este rango de edades, independientemente de algunos otros factores intervinientes.

Respecto al **sexo**, se estudió un total de 37 pacientes, dentro de los cuales 24 resultaron ser de sexo femenino, mientras que solo 13 de sexo masculino (Figura 2). A pesar de que otras series^{1, 13} muestran un predominio masculino, con relaciones entre hombres y mujeres de 1.2: 1 a 1.8: 1, dos estudios coreanos han mostrado un predominio femenino al igual que en el nuestro^{6, 9}.

Otra característica sociodemográfica implicada en el estudio fue el **lugar de procedencia** de los pacientes diagnosticados con Vasculitis por IgA (Púrpura de Henoch Schönlein). En total fueron 33 de 37 pacientes que procedían de Arequipa (Figura 3).

Se ha encontrado también que la mayoría de casos se han presentado en la **estación** de verano (37.8%), seguido de primavera (27%), invierno (21.6%) y otoño (13.5%) (Figura 4). Otros autores, indican que la enfermedad es más frecuente en invierno, otoño y primavera, lo que hace probable la implicación de determinados procesos infecciosos en su patogénesis²⁷. Se pudo hacer una comparación con un estudio realizado también en nuestro país, específicamente en el Instituto Nacional de Salud del Niño en la ciudad de Lima², realizado en el año 2014 que establece que la mayor frecuencia se presentó durante invierno (35,6%)

y primavera (30,1%). Dado que, en nuestra región, la estación de verano presenta características climáticas que distan mucho de la que se presenta en la ciudad de Lima, debido a condiciones de altitud y humedad, podemos interpretar que, en ambas ciudades, una gran parte de pacientes presentaron la enfermedad cuando otro tipo de patologías infecciosas realzan, como las infecciones respiratorias agudas, tal y cual lo demuestran otros autores^{2, 16}.

Si nos referimos a las **características vinculadas a la enfermedad**, el primero de los **signos o síntomas** en revelarse antes de la evolución de la enfermedad (Tabla 2), fue el dolor articular (21.6%), junto con petequias (21.6%) y púrpura (21.6%) en una misma proporción (Figura 5). La literatura establece que la púrpura y el dolor en las articulaciones suelen ser los síntomas de presentación, pero que no siempre es el caso, ya que todas las manifestaciones clínicas pueden desarrollarse en el transcurso de días y pueden variar en su orden de presentación. En Finlandia¹⁵, un ensayo prospectivo, multicéntrico y nacional realizado a 223 pacientes, recién diagnosticados con Púrpura de Henoch Schönlein, mostró que la púrpura fue el síntoma inicial en el 73% de los pacientes y estuvo precedida por manifestaciones articulares o gastrointestinales.

En relación a **patologías previas antes del inicio de síntomas** (Tabla 3) 23 de 37 pacientes (62.2%) presentaron, específicamente, la de origen infeccioso. Dentro de este antecedente, se reconoció como posible principal enfermedad desencadenante a la infección respiratoria aguda con un 43.2%, seguida de la enfermedad diarreica aguda (10.8%) y la infección del tracto urinario (8.1%). Estos resultados ratifican la presencia de antecedente de patología infecciosa respiratoria tal y como se establece en otras series^{2, 25, 27, 28}. En realidad, y está estipulado, aunque se reconoce una variedad de posibles desencadenantes infecciosos y químicos, la etiología implicada sigue siendo desconocida. Se dice que a nivel genético los polimorfismos de antígenos implicados o de otros genes relacionados con el sistema inmune se asocian con esta enfermedad, sin embargo, las diferencias entre los factores étnicos y ambientales también podrían alterar, potenciar o anular cualquier tipo de manifestación genética.

Con respecto a **medicación recibida antes del inicio de síntomas** (Figura 5), 62.2% de los pacientes no recibió medicación antes del inicio de síntomas y la distribución fue variada entre si recibió antibióticos, analgésicos o glucocorticoides (Figura 7). A nivel internacional, Da Dalt²⁶ en su trabajo de investigación, muestra que durante el periodo que estudió (1999

a 2013), no se estimó un mayor riesgo de Vasculitis por IgA para ningún medicamento. Entre las vacunas, la vacuna contra el sarampión, las paperas y la rubéola (MMR) mostró un mayor riesgo de padecer la enfermedad (OR 3.4; IC 95% 1.2-10.0). En el presente trabajo no se menciona dicha característica al no contar con una recopilación de datos exacta y confiable, más aun siendo muy pocos los casos presentados en tal periodo de tiempo (2010 – 2019).

En cuanto a las **manifestaciones clínicas** (Tabla 4), aquella que estuvo presente en la totalidad de los pacientes fue la púrpura, seguida de artralgia que se presentó hasta en un 83.8%. Un estudio en España¹⁵, establece que la púrpura es el síntoma de presentación en aproximadamente las tres cuartas partes de los pacientes que se estudió. Chanco Ramírez² indicó que el síntoma más frecuente fue el dolor abdominal, en un estudio hecho en la ciudad de Lima. Manifiesta también que éste se presentó en 60,3% de los casos, lo cual es similar a lo reportado en México²¹. Por otro lado, difiere de lo reportado por otros estudios como el de Argentina²⁵ y Nicaragua²⁸, quienes encontraron como manifestación más frecuente la presencia de artralgias. En el presente estudio tanto el dolor abdominal presentado en otra ciudad del Perú y en México; como la artralgia presentada en Argentina y Nicaragua, están dentro de las 5 características clínicas que se presentaron en este universo pequeño pero importante de pacientes estudiados en nuestra región.

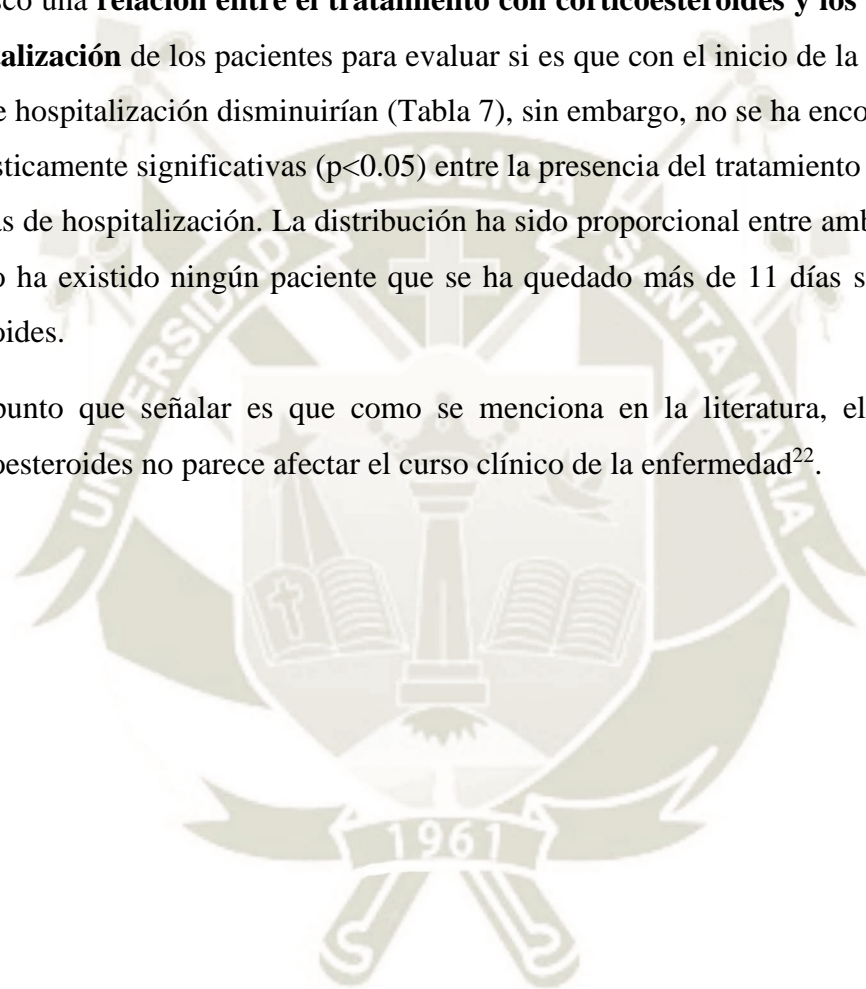
Fueron 28 pacientes quienes recibieron **tratamiento corticoesteroide** a lo largo de su hospitalización (75.7%), mientras que, los que no recibieron, fueron solamente 9 (24.3%) (Figura 7). La gran mayoría de pacientes se recuperan espontáneamente, la terapia en general se resume a hidratación oportuna, descanso y alivio de los síntomas, por ejemplo, del dolor. La experiencia clínica y los datos de observación sugieren que los efectos antiinflamatorios de los glucocorticoides pueden aliviar muchas de las manifestaciones de la vasculitis por IgA, ya sea alguna erupción cutánea, dolor articular y dolor gastrointestinal pero solamente cuando estas manifestaciones son muy severas. Se señala también que el uso de corticoesteroides como parte del tratamiento en estos casos puede o no puede tener efecto sobre el curso clínico de la enfermedad. Por ejemplo, un estudio realizado en Finlandia¹⁵ con la presentación de su ensayo prospectivo, señala que no hubo diferencias en el curso clínico entre los pacientes tratados con prednisona y los no tratados durante el seguimiento de 6 meses.

En relación a los **días de hospitalización** (Tabla 5), el 40.5% estuvo de 1 a 7 días, la misma proporción estuvieron internados de entre 8 a 14 días (Figura 10).

Se buscó relación entre las **manifestaciones articulares y el tratamiento con corticoesteroides**, donde se encontró relaciones estadísticamente significativas ($p < 0.05$) (Tabla 6). Esto nos ratifica lo que señalan la literatura, y es que la corticoterapia puede utilizarse en pacientes con manifestaciones relacionadas con dolor, en este caso con dolor articular ya que, las artralgias representaron la segunda manifestación predominante en este estudio.

Se buscó una **relación entre el tratamiento con corticoesteroides y los días que duró la hospitalización** de los pacientes para evaluar si es que con el inicio de la corticoterapia los días de hospitalización disminuirían (Tabla 7), sin embargo, no se ha encontrado relaciones estadísticamente significativas ($p < 0.05$) entre la presencia del tratamiento con corticoides y los días de hospitalización. La distribución ha sido proporcional entre ambos grupos pese a que no ha existido ningún paciente que se ha quedado más de 11 días sin haber recibido corticoides.

Otro punto que señalar es que como se menciona en la literatura, el tratamiento con corticoesteroides no parece afectar el curso clínico de la enfermedad²².





CAPÍTULO IV
CONCLUSIONES Y SUGERENCIAS

CONCLUSIONES

- PRIMERA:** Dentro de las características epidemiológicas, la edad de presentación se encontró entre el año y los 5 años de edad teniendo predominancia en el sexo femenino.
- SEGUNDA:** La púrpura fue la principal manifestación clínica dentro de las características de presentación de la enfermedad, ya que ésta se presentó en el 100% de los pacientes estudiados. Detrás de ella se encontró artralgias y edema en un menor porcentaje.
- TERCERA:** En los antecedentes vinculados a los pacientes se encontró que el 62.2% presentó alguna patología de origen infeccioso, y se identificó como principal a la infección respiratoria aguda seguida de la enfermedad diarreica aguda y por último por las infecciones de tracto urinario.
- CUARTA:** Los corticosteroides no están relacionados con los días de hospitalización y no demostraron efecto sobre el curso clínico de la enfermedad, sin embargo, fueron utilizados en el 75.7% de los pacientes, y su empleo estuvo relacionado a la aparición de manifestaciones articulares, como lo fue el dolor en muchos de los casos, ($p < 0.05$)

SUGERENCIAS

- PRIMERA:** Se sugiere a la Facultad de Medicina realizar trabajos de investigación de enfermedades de poca presentación, debido a que se desconoce mucha información de estos pacientes, así mismo esto puede servir para caracterizar a un grupo de enfermedades que por lo general no se tienen datos estudiados.
- SEGUNDA:** Se sugiere a la Facultad de Medicina que utilice los datos de la presente tesis para mostrar la realidad de la vasculitis por IgA en el medio local.
- TERCERA:** Se sugiere a los internos de medicina y médicos de los diferentes hospitales de nuestra región a que establezcan un mayor énfasis en la recopilación de información y en la realización de las historias clínicas, consignando todos los datos pertinentes antes y durante la estancia del paciente en hospitalización. Solo así podremos lograr aumentar la cantidad de investigación relacionados a patologías poco comunes y sacarle el mayor provecho.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch-Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *The Lancet*. 2002;360(9341):1197-202. Obtenido el 3 de febrero del 2020 de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0140673602112797>
2. Chanco-Ramírez G, Chambergo RAB, Ramos W, Anco-Gallegos K. Características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio de los pacientes hospitalizados con púrpura de Schoenlein-Henoch, en el Instituto Nacional de Salud del Niño. Lima, Perú 2007-2014. *Dermatol Perú*. 2016;26(1):7. Obtenido el 3 de febrero del 2020 de: http://www.dermatologiaperuana.pe/assets/uploads/revista_iIgy_01_Articulo_original_26-1.pdf
3. Sunderkötter CH, Zelger B, Chen KR, Requena L, Piette W, Carlson JA, et al. Nomenclature of cutaneous vasculitis: dermatologic addendum to the 2012 revised international chapel Hill consensus Conference Nomenclature of vasculitides. *Arthritis & rheumatology*. 2018;70(2):171-84. Obtenido el 3 de febrero del 2020 de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/art.40375>
4. Watts RA, Suppiah R, Merkel PA, Luqmani R. Systemic vasculitis—is it time to reclassify?: Oxford University Press; 2011. Obtenido el 4 de febrero del 2020 de: <https://academic.oup.com/rheumatology/article-abstract/50/4/643/1775951>
5. Rao JK, Allen NB, Pincus T. Limitations of the 1990 American College of Rheumatology classification criteria in the diagnosis of vasculitis. *Annals of internal medicine*. 1998;129(5):345-52. Obtenido el 5 de febrero del 2020 de: <https://annals.org/data/journals/aim/19915/0000605-199809010-00001.pdf>
6. Shim JO, Han K, Park S, Kim GH, Ko JS, Chung JY. Ten-year nationwide population-based survey on the characteristics of children with Henoch-Schönlein purpura in Korea. *Journal of Korean Medical Science*, 2018; 33(25). Obtenido el 3 de febrero del 2020 de: <https://synapse.koreamed.org/DOIx.php?id=10.3346/jkms.2018.33.e174>
7. Grayson PC, Tomasson G, Cuthbertson D, Carette S, Hoffman GS, Khalidi NA, et al. Association of vascular physical examination findings and arteriographic lesions in large vessel vasculitis. *The Journal of rheumatology*. 2012;39(2):303-9. Obtenido el 4 de febrero del 2020 de: <http://www.jrheum.org/content/39/2/303.short>

8. Bateman H, Rehman A, Valeriano-Marcet J. Vasculitis-like syndromes. *Current rheumatology reports*. 2009;11(6):422. Obtenido el 4 de febrero del 2020 de: <https://link.springer.com/article/10.1007/s11926-009-0062-9>
9. Hwang HH, Lim IS, Choi BS, Yi DY. Analysis of seasonal tendencies in pediatric Henoch–Schönlein purpura and comparison with outbreak of infectious diseases. *Medicine*. 2018; 97(36). Obtenido el 3 de febrero del 2020 de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6133644/>
10. Jennette JC, Falk R, Bacon P, Basu N, Cid M, Ferrario F, et al. 2012 revised international chapel hill consensus conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis & Rheumatism*. 2013;65(1):1-11. Obtenido el 5 de febrero del 2020 de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/art.37715>
11. Saulsbury F. Epidemiology of Henoch-Schonlein purpura. *Cleveland Clinic journal of medicine*. 2002;69: SII-87. Obtenido el 3 de febrero del 2020 de: https://mdedge-files-live.s3.us-east-2.amazonaws.com/files/s3fs-public/issues/articles/content_69_Suppl_2_SI-87.pdf
12. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis & Rheumatism*. 1990;33(8):1114-21. Obtenido el 4 de febrero del 2020 de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/art.1780330809>
13. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, Resti M, Chiappini E, Falcini F, De Martino M. Henoch Schonlein purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Seminars in arthritis and rheumatism*. 2005; 35(3): 143-153. Obtenido el 5 de febrero del 2020 de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0049017205001721>
14. Da Dalt L, Zerbinati C, Strafella MS, Renna S, Riceputi L, Di Pietro P, et al. Henoch-Schönlein purpura and drug and vaccine use in childhood: a case-control study. *Italian journal of pediatrics*. 2016;42(1):60. Obtenido el 4 de febrero del 2020 de: <https://ijponline.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13052-016-0267-2>
15. Jauhola O, Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, Arikoski P, Hölttä T, et al. Clinical course of extrarenal symptoms in Henoch–Schönlein purpura: a 6-month prospective study. *Archives of disease in childhood*. 2010;95(11):871-6. Obtenido el 04 de febrero del 2020 de: <https://adc.bmj.com/content/95/11/871.short>
16. Piram M, Maldini C, Biscardi S, De Suremain N, Orzechowski C, Georget E, Mahr A. Incidence of IgA vasculitis in children estimated by four-source capture–recapture analysis:

- a population-based study. *Rheumatology*, 2017; 56(8): 1358-1366. Obtenido el 05 de febrero del 2020 de: <https://academic.oup.com/rheumatology/article-abstract/56/8/1358/3749645>
17. Choong C, Beasley S. Intra-abdominal manifestations of Henoch-Schönlein purpura. *Journal of paediatrics and child health*. 1998;34(5):405-9. Obtenido el 05 de febrero del 2020 de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1046/j.1440-1754.1998.00263.x>
18. Johnson E, Lehman J, Wetter D, Lohse C, Tollefson MM. Henoch-Schönlein purpura and systemic disease in children: retrospective study of clinical findings, histopathology and direct immunofluorescence in 34 paediatric patients. *British Journal of Dermatology*. 2015;172(5):1358-63. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/bjd.13472>
19. Ha TS, Lee JS. Scrotal involvement in childhood Henoch-Schönlein purpura. *Acta paediatrica*. 2007;96(4):552-5. Obtenido el 05 de febrero del 2020 de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1651-2227.2006.00173.x>
20. Cazzato S, Bernardi F, Cinti C, Tassinari D, Canzi A, Bergamaschi R, et al. Pulmonary function abnormalities in children with Henoch-Schonlein purpura. *European Respiratory Journal*. 1999;13(3):597-601. Obtenido el 31 de enero del 2020 de: <https://erj.ersjournals.com/content/13/3/597.short>
21. Jennette JC, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. *New England Journal of Medicine*. 1997;337(21):1512-23. Obtenido el 30 de enero del 2020 de: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM199711203372106>
22. Cáceres MJ, Fuentes VY, Romero NB, Valverde RS, García RP, Gomezchico VR, Ramón GG, Carreño MR, Maldonado R, Velásquez JL, Medeiros DM. Púrpura de Henoch-Schönlein. Reporte de 105 pacientes pediátricos. *Bol Med Hosp Infant Mex*, 2006; 63: 314-321. Obtenido el 29 de enero del 2020 de: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=11584>
23. Weiss PF, Feinstein JA, Luan X, Burnham JM, Feudtner C. Effects of corticosteroid on Henoch-Schönlein purpura: a systematic review. *Pediatrics*. 2007;120(5):1079-87. Obtenido 26 de enero del 2020 de: <https://pediatrics.aappublications.org/content/120/5/1079.short>
24. Hahn D, Hodson EM, Willis NS, Craig JC. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2015(8). Obtenido el 27 de enero del 2020 de: <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD005128.pub3/abstract>
25. Gómez S, Pérez M, Pellegrini M, Isern E, Quintana C, Artacho P, et al. Henoch-Schönlein purpura in pediatrics: Ten years of experience at a moderate risk office of a general hospital.

- Arch Argent Pediatr.* 2020;118(1):31-7. Obtenido el 27 de enero del 2020 de: http://www.sap.org.ar/uploads/archivos/general/files_ao_gomez_eng_16pdf_1576100874.pdf
26. Da Dalt L, Zerbinati C, Strafella MS, Renna S, Riceputi L, Di Pietro, P, Compagnone A. Henoch-Schönlein purpura and drug and vaccine use in childhood: a case-control study. *Italian journal of pediatrics*, 2016; 42(1): 60. Obtenido el 27 de enero del 2020 de : <https://ijponline.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13052-016-0267-2>
27. Lovillo MC, Cruz ML. Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. *Pediatr Integral.* 2013;17(1):34-46. https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2017/xxi03/04/n3-183-195_M-Camacho.pdf
28. Rodríguez Montiel ER. Características clínicas y epidemiológicas de púrpura de Schönlein Henoch en el Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo comprendido de enero del 2012 a diciembre del 2016: Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua, Managua; [Tesis para optar el título de médico cirujano] 2017. Obtenido el 27 de enero del 2020 de: <http://repositorio.unan.edu.ni/9145/>
29. Calvo-Río V, Loricera J, Mata C, Martín L, Ortiz-Sanjuán F, Alvarez L, González-López MA. Henoch-Schönlein purpura in northern Spain: clinical spectrum of the disease in 417 patients from a single center. *Medicine*, 2014; 93(2). Obtenido el 27 de enero del 2020 de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4616305/>



ANEXO 1

PROYECTO DE TESIS

Universidad Católica de Santa María
Facultad de Medicina Humana
Escuela Profesional de Medicina Humana



**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS, ANTECEDENTES Y
RESPUESTA A TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS POR
INMUNOGLOBULINA A EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN SERVICIO
DE PEDIATRÍA**

Proyecto de Tesis presentada por el
Bachiller:

Molina Valdivia, Roberto David

para optar el Título Profesional de: **Médico
Cirujano**

Asesor:

Dr. Barreda Vela, Omar Jesús

Arequipa – Perú

2020

1. PREÁMBULO

La vasculitis se define como la presencia de inflamación en un vaso sanguíneo que puede ocurrir como un proceso primario o secundario a una enfermedad subyacente, es rara en los niños, con una incidencia reportada que varía de 12 a 53 casos por cada 100,000 niños menores de 17 años, aunque incluso el extremo superior de este rango probablemente todavía se subestima ya que estos datos se basaron en datos voluntarios y encuestas de médicos que atienden a segmentos limitados de la población¹.

En todo el mundo, la vasculitis por inmunoglobulina A (IgAV; púrpura de Henoch-Schönlein [HSP]) es la vasculitis más común, seguida de la enfermedad de Kawasaki. Sin embargo, en Japón y otras partes de Asia, la enfermedad de Kawasaki es más común. Se reporta una incidencia en nuestro país que oscila entre 3,5 a 18 casos por 100,000 niños².

Los síntomas clínicos distan significativamente según el tipo y la ubicación de los vasos involucrados y el grado de inflamación. Lo característica de esta enfermedad es la simetría que presentan las lesiones, que se manifiestan desde ambas extremidades inferiores y pueden afectar hasta la zona glútea. La lesión es principalmente maculopapular y se acompaña de edema, eritema, urticaria y la púrpura, que se resuelve alrededor de los 14 días. Rara vez existe compromiso de cara, tronco y miembros superiores, así como respeta las palmas de pies, manos y genitales externos.

Se realiza este estudio con la finalidad de identificar en nuestro medio a una enfermedad que puede estar a la vista de todos, sin embargo, en múltiples ocasiones puede quedar relegada por algún otro diagnóstico inespecífico. Se logrará establecer los factores directamente relacionados, los desencadenantes, atenuantes, causantes principales, antecedentes y la existencia de una respuesta a tratamiento directamente relacionada con el curso clínico de la enfermedad en pacientes pediátricos diagnosticados con Vasculitis por IgA (Púrpura de Henoch Schonlein) que se desenvuelven en nuestra región, una realidad muy diferente al de aquellos pacientes de otras regiones o países, donde algunas enfermedades, infecciones o alteraciones son muy poco comunes, no provocan enfermedades secundarias, o simplemente son inexistentes.

1. PLANTEAMIENTO TEÓRICO

1. Problema de Investigación

i. Enunciado del problema

¿Cuáles son las características clínicas, epidemiológicas, antecedentes y respuesta a tratamiento de la vasculitis por inmunoglobulina a en pacientes hospitalizados en un servicio de pediatría?

ii. Descripción del problema

1. Área del conocimiento

- a. Área general: Ciencias de la Salud
- b. Área Específica: Medicina Humana
- c. Especialidad: Pediatría
- d. Línea: Vasculitis por Ig A

2. Análisis u operacionalización de variables e indicadores

Variable	Indicador	Sub-indicador	Escala
Características epidemiológicas	Edad	Años cronológicos	De razón
	Sexo	Caracteres sexuales	Masculino Femenino
	Región Geográfica de procedencia	Región Geográfica	Arequipa

			Fuera de Arequipa	
	Estación del año	Estación del año	Primavera Verano Otoño Invierno	Categórica nominal
Antecedentes	Signo y/o Síntoma inicial	Obtenido de Historia Clínica	Descripción del signo y/o síntoma	Categórica nominal
	Antecedente de patología antes del inicio de síntomas	Obtenido de Historia Clínica	Enfermedades Infecciosas Enfermedades inmunitarias Enfermedades neoplásicas	Categórica nominal
	Medicación recibida antes del inicio de síntomas	Obtenido de Historia Clínica	Antibióticos Analgésicos Glucocorticoides Vacunas	Categórica nominal
Características clínicas	Manifestaciones Cutáneas		Exantemas Púrpura Edemas	Categórica nominal
	Manifestaciones Articulares		Artritis Artralgia Limitación articular	Categórica nominal

	Manifestaciones Gastrointestinales	Obtenido de Historia Clínica	Dolor abdominal	Categórica nominal
			Nauseas	
			Vomito	
			Diarrea	
			Sangrado de tubo digestivo	
			Invaginación	
	Manifestaciones Renales		Hematuria	Categórica nominal
		Proteinuria		
		Oliguria		
		Hipertensión arterial		
	Manifestaciones Neurológicas		Cefalea	Categórica nominal
		Convulsiones		
	Manifestaciones Hematológicas		Trombocitosis	Categórica nominal
		Leucocitosis		
		Neutrofilia		
		Anemia		
	Manifestaciones Pulmonares		Neumonía	Categórica nominal
		Hemorragia pulmonar		
	Manifestaciones Testiculares		Dolor	Categórica nominal
		Inflamación		
		Torsión		
		Hematoma		

	Complicaciones		Renales Gastrointestinales Neurológicas	Catagórica nominal
Tratamiento	Tratamiento con Corticoesteroides		Si recibió No recibió	Catagórica nominal

3. Interrogantes básicas

- a. ¿Cuál es la característica epidemiológica que predomina en pacientes con diagnóstico de Vasculitis por IgA en nuestro medio?
- b. ¿Cuáles son las principales características clínicas que presentan los pacientes con diagnóstico de Vasculitis por IgA?
- c. ¿Hay algún antecedente de importancia que se presente en la mayoría de casos como probable etiología desencadenante?
- d. ¿Existe relación entre la respuesta al tratamiento con corticoesteroides y la evolución natural de la enfermedad?

4. Tipo de investigación

Retrospectivo de corte transversal

5. Nivel de investigación

Descriptivo

2. Justificación del problema

RELEVANCIA SOCIAL:

Es sabido que, en el Perú, la mayor parte de población carece de adecuada información respecto a temas de salud. Es importante recalcar que el mismo personal de salud es el que debe concientizar a la población sobre los riesgos y posibles complicaciones de enfermedades que se pueden evitar, solo con conocimiento, con conciencia sanitaria y en el peor de los casos con un tratamiento oportuno al identificar correctamente la patología que esté involucrada. Todo esto con mayor razón si se refiere a una enfermedad de rara aparición y de características complicadas.

RELEVANCIA CONTEMPORÁNEA:

La vasculitis por Ig A no es una patología de reciente aparición. La vasculitis por Ig A representa a todos aquellos esfuerzos de estudios exhaustivos tanto clínicos como laboratoriales que hicieron que la anteriormente llamada Púrpura de Henoch Schonlein muestre su verdadero fundamento fisiopatogénico y cambie de nombre, mas no de presentación clínica.

Al ser parte del ámbito de salud, existe un compromiso moral con el paciente y en este caso, con todos los implicados en el manejo del mismo, ampliando conocimientos y optimizando habilidades de diagnóstico de enfermedades muy poco comunes en nuestro medio, pero realmente relevantes.

FACTIBILIDAD:

La metodología planteada en este estudio mediante la revisión de historias clínicas permite acceder a datos consignados que son relevantes para su entendimiento y para establecer todos los factores y características clínicas y epidemiológicas de la enfermedad Vasculitis por IgA.

ORIGINALIDAD:

En los últimos años se ha relegado marcadamente el estudio de enfermedades muy poco frecuentes en pediatría, tal así que, al momento de su aparición, son casi inidentificables. El presente estudio muestra un panorama extenso de lo que significa el cuadro clínico característico y relación de factores epidemiológicos de una enfermedad descrita en muchos artículos y revistas de investigación, pero muy pocas veces correctamente diagnosticada. La actualmente llamada Vasculitis por Ig A representa una patología de todos los tiempos, que hoy en día continúa vigente en nuestro medio y que, siendo identificada a tiempo, puede anular significativamente los efectos potenciales e irreversibles que ocasiona.

3. Marco conceptual**I. VASCULITIS****1. Definición.**

Las vasculitis se definen por la presencia de leucocitos inflamatorios en las paredes de los vasos con daño reactivo a las estructuras murales. Tanto la pérdida de la integridad de los vasos que conduce a la hemorragia como el compromiso de la luz pueden provocar isquemia y necrosis tisular hacia atrás. En general, los vasos afectados varían en tamaño, tipo y ubicación en asociación con el tipo específico de vasculitis. La vasculitis puede ocurrir como un proceso primario o puede ser secundario a otra enfermedad subyacente. Se desconocen los mecanismos patogénicos exactos subyacentes a estas enfermedades.

Las vasculitis a menudo son enfermedades graves y a veces fatales que requieren un reconocimiento y terapia rápidos. La afectación sintomática generalmente refleja y sigue el patrón de los órganos afectados. La distribución de los órganos afectados puede sugerir un tipo particular de vasculitis.

2. Nomenclatura

La Conferencia Internacional de Consenso de Chapel Hill (CHCC) ha desarrollado uno de los sistemas de nomenclatura más utilizados que especifica los nombres y definiciones para la mayoría de las formas de vasculitis. El sistema de nomenclatura de CHCC ha cambiado en las últimas décadas, y las definiciones presentadas por el CHCC en 1994 han sido revisadas en el CHCC de 2012 (Tabla 1) con un anexo específico emitido para cubrir las muchas formas de vasculitis de la piel³.

Tabla 1

Vasculitis de grandes vasos
Arteritis de Takayasu
Arteritis de célula gigantes
Vasculitis de vaso medio
Poliarteritis nodosa
La enfermedad de Kawasaki
Vasculitis de vasos pequeños
Vasculitis asociada a ANCA
Poliangeitis microscópica
Granulomatosis con poliangeitis (de Wegener)
Granulomatosis eosinofílica con poliangeitis (Churg-Strauss)
Vasculitis inmune del complejo de vasos pequeños
Enfermedad de la membrana basal anti-glomerular
Vasculitis crioglobulinémica
Vasculitis por IgA (Henoch-Schölein)
Vasculitis urticarial hipocomplementemica (Vasculitis anti-C1q)

Vasculitis de vasos variables

Síndrome de Behçet

Síndrome de Cogan

Vasculitis de un solo órgano

Angiitis leucociclastica cutánea

Arteritis cutánea

Vasculitis primaria del sistema nervioso central

Aortitis aislada

Otros

Vasculitis asociada a enfermedad sistémica

Vasculitis por lupus

Vasculitis reumatoide

Vasculitis sarcoidea

Otros

Vasculitis asociada a probable etiología

Vasculitis crioglobulinémica asociada al virus de la hepatitis C

Vasculitis asociada al virus de la hepatitis B

Vasculitis asociada a cáncer

Otros

Entre los cambios notables en el 2012 CHCC fue el uso preferencial y la adopción de nuevos nombres para varias enfermedades, de acuerdo con la tendencia de reemplazar los epónimos con nombres de enfermedades que reflejan una mayor comprensión fisiopatológica de estas condiciones. Entre los cambios de nombre se encuentran: granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (Churg-Strauss), abreviado EGPA, en lugar del síndrome de Churg-Strauss; granulomatosis con

poliangeítis (Wegener's), GPA abreviado, en lugar de la granulomatosis de Wegener; vasculitis por inmunoglobulina A (IgA) (Henoch-Schönlein), abreviada como IgAV, en lugar de púrpura de Henoch-Schönlein (HSP); vasculitis anti-C1q como un nombre alternativo para la vasculitis urticarial hipocomplementemica, abreviado HUV; y el uso del término "vasculitis crioglobulinémica" en lugar de "vasculitis crioglobulinémica esencial" con categorías adicionales también nombradas para describir vasculitis de vasos variables y formas secundarias de vasculitis. Este sistema de nomenclatura no pretende sustituir los criterios de clasificación, que incluyen observaciones clínicas que clasifican a un paciente específico en una categoría para fines de investigación.

3. Principales categorías

La clasificación de las vasculitis no infecciosas se basa principalmente en el tamaño predominante de los vasos involucrados, aunque puede haber cierta superposición en el tamaño de las arterias involucradas con todas estas enfermedades. Por lo tanto, la vasculitis de vasos grandes, como su nombre indica, afecta principalmente a las arterias grandes. El mismo principio es cierto para las vasculitis de vasos medianos y pequeños en las que la vasculitis de vasos medianos afecta predominantemente a arterias medianas y la vasculitis de vasos pequeños afecta predominantemente a arterias y capilares pequeños. La Conferencia de Consenso de Chapel Hill (CHCC) también reconoce que algunas formas de vasculitis no involucran un solo tamaño predominante de vaso (vasculitis de vaso variable).

Vasculitis de grandes vasos:

- *La arteritis de Takayasu:* afecta principalmente a la aorta y sus ramas principales. El inicio de la enfermedad generalmente ocurre antes de los 30 años.
- *Arteritis de células gigantes:* la arteritis de células gigantes (ACG), también conocida como arteritis temporal, afecta predominantemente la aorta y generalmente con una predilección por las ramas de la carótida, incluida la

arteria temporal superficial. El inicio de la enfermedad generalmente ocurre en pacientes mayores de 50 años.

Existen otras formas de vasculitis de vasos grandes que no tienen un nombre específico, como aortitis aislada idiopática, o son parte de otra forma de vasculitis o afección inflamatoria sistémica, como el síndrome de Cogan o la policondritis recurrente.

Vasculitis de vasos de mediano calibre:

- *Poliarteritis nodosa*: es una vasculitis necrotizante sistémica que generalmente afecta a las arterias medianas y pequeñas.
- *La enfermedad de Kawasaki*: es una arteritis que afecta predominantemente a las arterias medianas y pequeñas, pero la aorta también puede estar implicada, al igual que las coronarias. La enfermedad generalmente ocurre en niños y a menudo se asocia con un síndrome de ganglios linfáticos mucocutáneos.

Vasculitis de vasos pequeños:

Vasculitis asociada a ANCA:

- *Poliangeítis microscópica (AMP)*: Es una vasculitis necrotizante que afecta principalmente a los capilares, las vénulas o las arteriolas, que se manifiesta con mayor frecuencia como glomerulonefritis necrotizante y también puede presentarse como capilaritis pulmonar. La participación de arterias medianas y pequeñas también puede estar presente. La inflamación granulomatosa generalmente está ausente. ANCA está presente en casi la totalidad de los pacientes con AMP.
- *Granulomatosis con poliangeítis (GPA)*: es una vasculitis necrotizante que afecta principalmente a vasos de tamaño pequeño a mediano, ya sean vénulas, arteriolas, arterias y venas. Suele producir inflamación granulomatosa de las vías respiratorias superiores e inferiores, así como glomerulonefritis pauciinmune necrosante. ANCA está presente en más del 80 por ciento de los pacientes con GPA.

- *Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (Churg-Strauss)*: la EGPA es una vasculitis necrotizante rica en eosinófilos en vasos pequeños y medianos. Los pacientes a menudo tienen rinosinusitis crónica, asma y marcada eosinofilia. ANCA está presente en aproximadamente el 40 por ciento de los pacientes. La presencia de ANCA es más frecuente en pacientes con glomerulonefritis.

Vasculitis de vasos pequeños con complejos inmunes: depósitos moderados a marcados de inmunoglobulina y / o complemento en la pared de los vasos, que afecta predominantemente a los vasos pequeños.

- *Enfermedad de la membrana basal Anti-glomerular*: afecta a los capilares glomerulares, capilares pulmonares, o ambos.
- *Vasculitis crioglobulinémica*: se caracteriza por la presencia de crioglobulinas, que son proteínas de suero que precipitan en el frío y pueden disolver en el recalentamiento. En este trastorno, que se debe con mayor frecuencia a la infección por el virus de la hepatitis C, los complejos inmunes de la crioglobulina se depositan en las paredes de los capilares, las vénulas o las arteriolas, lo que provoca inflamación en los vasos pequeños. La piel, los glomérulos y los nervios periféricos a menudo están involucrados
- *Vasculitis por IgA (púrpura de Henoch-Schönlein)*: caracterizada por la deposición tisular de complejos inmunes dominantes de IgA1 que afectan principalmente a los vasos pequeños. La vasculitis por IgA generalmente afecta la piel y el tracto gastrointestinal, y a menudo causa artritis.
- *Vasculitis urticarial hipocomplementemica (vasculitis anti-C1)*: es una vasculitis asociada con urticaria e hipocomplementemia, y afecta predominantemente a los vasos pequeños.

Vasculitis de vasos variables.

- *Síndrome de Behçet*: puede afectar arterias o venas de cualquier tamaño. Se caracteriza por úlceras aftosas recurrentes orales y / o genitales, así como por afectación cutánea, ocular, articular, gastrointestinal y / o del sistema nervioso central. La trombosis y los aneurismas arteriales también pueden ocurrir.

- *Síndrome de Cogan*: se caracteriza por lesiones inflamatorias oculares, que incluyen queratitis intersticial, uveítis y epiescleritis, así como enfermedad del oído interno.
- *Single-órgano vasculitis*: vasculitis Single-órgano se refiere a vasculitis en arterias o venas de cualquier tamaño en un solo órgano, y no tiene características que sugiere que es una expresión limitada de una vasculitis sistémica.
- *Vasculitis primaria del sistema nervioso central*: el CNSV primario o angiitis primaria del SNC (PACNS) se refiere a la vasculitis que afecta los vasos sanguíneos medianos y pequeños del cerebro, la médula espinal y las meninges, sin afectación sistémica.
- *Vasculitis asociada con enfermedad sistémica*: los subgrupos de pacientes con lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide, policondritis recurrente y algunas otras.
- *Vasculitis asociada con una etiología probable*: algunas de las vasculitis están asociadas con una etiología específica como por ejemplo la vasculitis crioglobulinémica asociada a virus de hepatitis C, poliarteritis nodosa asociada a virus de hepatitis B y vasculitis asociada a ANCA asociada a hidralazina. Las neoplasias hematológicas y de órganos sólidos, así como los trastornos linfoproliferativos de células B clonales también pueden asociarse con vasculitis.

4. Criterios de clasificación

La clasificación de las vasculitis ha sido un problema desafiante durante décadas. En 1990, el Colegio Americano de Reumatología (ACR) propuso criterios para varios tipos de vasculitis como una forma de clasificar a los pacientes para la investigación clínica. Si bien estos criterios se pueden utilizar para ayudar a informar el diagnóstico, carecen de suficiente sensibilidad y especificidad para ser utilizados como criterios de diagnóstico⁵.

La Agencia Europea de Medicamentos (EMA) más tarde desarrolló un algoritmo que fue diseñado para ayudar a clasificar las vasculitis asociadas al anticuerpo

citoplasmático de neutrófilos (ANCA) y la poliarteritis nodosa para estudios epidemiológicos, pero también tiene sus limitaciones.

Aunque los criterios ACR, el algoritmo EMA y el sistema de nomenclatura de la Conferencia de Consenso de Chapel Hill (CHCC) han sido ampliamente utilizados por investigadores clínicos y clínicos para ayudar a diagnosticar pacientes, aún no se han desarrollado criterios de diagnóstico precisos. Con una mayor comprensión de la fisiopatología de la vasculitis y mejores pruebas de laboratorio, la ACR y la Liga Europea contra el Reumatismo (EULAR) están en el proceso de hacer un esfuerzo internacional para desarrollar criterios de clasificación revisados y criterios de diagnóstico⁴.

5. Vasculitis sistémica y sus sugerentes características clínicas

No es posible describir un algoritmo único para evaluar a los pacientes sospechosos de tener alguna de las vasculitis debido a la heterogeneidad clínica de estas enfermedades. Sin embargo, hay algunos elementos del historial médico, el examen físico y la evaluación de laboratorio que pueden ser útiles al tratar de identificar a un paciente sospechoso de tener una vasculitis. Si bien cada forma de vasculitis es poco frecuente, el potencial de daño orgánico grave o muerte por estas enfermedades significa que es apropiado considerar la posibilidad en la evaluación temprana de pacientes con posibles manifestaciones de vasculitis.

En general, se debe considerar la presencia de vasculitis en pacientes que presentan síntomas sistémicos o constitucionales en combinación con evidencia de disfunción única y / o multiorgánica, y especialmente con algunas manifestaciones clave como se describe a continuación. El diagnóstico de vasculitis a menudo se retrasa porque una serie de otras enfermedades pueden imitar las manifestaciones clínicas.

Enfoque diagnóstico: se basa en patrones de lesión orgánica, el tamaño de los vasos afectados, evidencias histopatológicas y las manifestaciones características en las imágenes de diagnóstico.

Antecedentes: aunque no son sensibles ni específicos para el diagnóstico de vasculitis, los síntomas sistémicos como fiebre, fatiga, pérdida de peso y artralgias a menudo están presentes en pacientes con vasculitis. Un historial de

inflamación ocular, particularmente escleritis, son características que a veces se observan en la vasculitis. La formación de costras nasales persistentes, epistaxis u otra enfermedad de las vías respiratorias superiores hace pensar en granulomatosis con poliangeítis (GPA).

Examen físico: un examen físico cuidadoso puede identificar posibles sitios de vasculitis y a determinar la extensión de las lesiones vasculares, la distribución de los órganos afectados y la presencia de procesos de enfermedad adicionales. La disminución de la sensibilidad al tacto y la debilidad motora de las extremidades debido a cambios neuropáticos compatibles con mononeuritis múltiple y púrpura palpable (Imagen 1), sugieren vasculitis de fondo.

Imagen 1



- Hallazgos de una neuropatía sensorial y / o motora: pueden producirse neuropatías sutiles y extensas en muchas formas de vasculitis. Estos incluyen la mononeuritis clásica múltiple y la polineuropatía periférica simétrica o asimétrica.

- Púrpura palpable: la púrpura palpable es un signo fuerte de vasculitis leucocitoclástica cutánea (Imagen 1) y es un hallazgo común en muchas vasculitis de vasos pequeños, así como en la poliarteritis nodosa.

Sin embargo, es importante reconocer que no toda la púrpura palpable es vasculitis y no toda la vasculitis en la piel se representa como púrpura.

- Ausencia, disminución o sensibilidad de pulsos, soplos o discrepancias en la presión arterial: un examen vascular cuidadoso y completo es extremadamente útil para identificar signos de vasculitis de vasos grandes.

El examen vascular debe incluir la palpación de pulsos en múltiples áreas que incluyen, entre otras, las arterias radial, braquial, carotídea, femoral, poplítea, tibial posterior y dorsal pedis, y auscultación de hematomas en las regiones de la carótida, subclavia, arterias renales y femorales y aorta torácica y abdominal⁷.

Pruebas de laboratorio: algunas pruebas de laboratorio pueden ayudar a identificar el tipo de vasculitis, el grado de afectación de los órganos o identificar otra enfermedad. La evaluación de laboratorio inicial de un paciente sospechoso de tener vasculitis debe incluir un recuento completo de células sanguíneas, creatinina sérica, función hepática, velocidad de sedimentación globular (VSG) y / o proteína C reactiva (PCR), serologías para hepatitis viral , crioglobulinas séricas y un análisis completo de orina. Se deben extraer hemocultivos para ayudar a excluir la infección (p. Ej., Endocarditis infecciosa).

Las pruebas de laboratorio adicionales y más específicas que pueden ayudar aún más en el diagnóstico incluyen:

- ✓ Anticuerpo antinuclear (ANA): una prueba ANA positiva puede respaldar la presencia de una enfermedad reumática sistémica subyacente, como el lupus eritematoso sistémico.

- ✓ Complemento: niveles bajos de complemento sérico, especialmente bajo C4, pueden estar presentes en la crioglobulinemia mixta y el lupus eritematoso sistémico, pero no en la mayoría de las otras formas de vasculitis.

- ✓ ANCA: aunque no es completamente diagnóstico por sí solo, la presencia de ANCA dirigida contra la proteasa 3 (PR3) o la mieloperoxidasa (MPO) es extremadamente específica (a menudo > 95 por ciento) para el diagnóstico de AAV en pacientes con alguna prueba previa razonable sospecha.

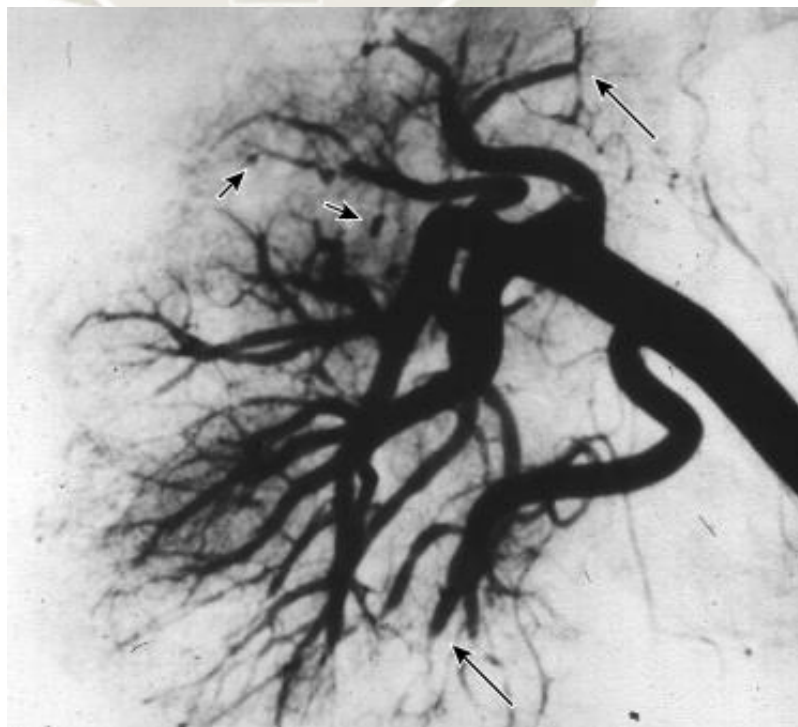
Biopsia: el examen de biopsia del tejido afectado es fundamental para el diagnóstico de muchas vasculitis, pero no es posible en todos los casos. Por

ejemplo, una biopsia de arteria temporal siempre debe realizarse en casos de sospecha de ACG y generalmente es un procedimiento sencillo. Del mismo modo, las biopsias cutáneas de lesiones purpúricas y biopsias renales en pacientes con sospecha de glomerulonefritis tienen altos rendimientos diagnósticos. Sin embargo, para los pacientes con sospecha de arteritis de Takayasu, excepto en los casos en que se realizó una reparación quirúrgica, el tejido del arco aórtico y sus ramas primarias no es factible y el diagnóstico se basa en otros hallazgos clínicos y radiográficos.

Vascular de imágenes - Las imágenes por resonancia magnética (IRM), los angiogramas por resonancia magnética, los angiogramas por tomografía computarizada, la ecografía vascular y la tomografía por emisión de positrones (PET) se pueden usar para detectar lesiones de arterias grandes y, especialmente la tomografía computarizada y la resonancia magnética, se han convertido en el enfoque estándar para la detección de vasculitis de vasos grandes.

Por el contrario, es poco probable que la angiografía sea útil para evaluar una vasculitis de vasos pequeños porque los vasos afectados están por debajo de la resolución de los angiogramas habituales.

Imagen 2



6. Diagnóstico diferencial

Los pacientes con procesos de enfermedad no vasculítica pueden presentar síntomas y hallazgos que imitan estrechamente a varias vasculitis. Quizás las más comunes son las enfermedades reumáticas sistémicas, como el lupus eritematoso sistémico, la enfermedad aterosclerótica, las reacciones a los medicamentos y los procesos vasooclusivos. Entre las enfermedades más importantes para excluir están las infecciones y tumores malignos, ya que la terapia inmunosupresora podría empeorar estas afecciones y un retraso en el diagnóstico puede ser extremadamente peligroso⁸(Tabla 2).

Tabla 2

Causas infecciosas (p. Ej., Endocarditis, Virus Hepatitis B, C, Virus de la Inmunodeficiencia Humana)
Aterosclerosis
Enfermedad tromboembólica
Causas congénitas (p. Ej., Coartación aórtica, síndrome aórtico medio)
Trastornos hereditarios
Displasia fibromuscular
Estados de Hipercoagulabilidad (p. Ej., Síndrome de Marfan, Síndrome de Ehlers-Danlos)
Trastornos vasoespásticos
Otros trastornos inflamatorios multisistémicos(p. Ej., Sarcoidosis, Síndrome de Susac)
Malignidad (p. Ej., Linfoma, Leucemia)
Iatrogénica (p. Ej., Terapia posradiación)
Enfermedad relacionada con IgG4

II. VASCULITIS POR IgA (ANTES, PÚRPURA DE HENOCH-SCHÖNLEIN)

1. Definición:

La vasculitis por inmunoglobulina A (vasculitis por IgA [IgAV]; anteriormente llamada púrpura de Henoch-Schönlein [HSP]), es la forma más común de vasculitis sistémica en niños. El noventa por ciento de los casos ocurren en el grupo de edad pediátrica. A diferencia de muchas otras formas de vasculitis sistémica, el IgAV (HSP) es autolimitado en la gran mayoría de los casos¹⁰. La enfermedad se caracteriza por una tetrada de manifestaciones clínicas:

- Púrpura palpable en pacientes sin trombocitopenia ni coagulopatía.
- Artritis / artralgia
- Dolor abdominal
- Enfermedad renal

2. Epidemiología:

IgAV (HSP) es principalmente una enfermedad infantil que ocurre entre las edades de 3 y 15 años. En un estudio basado en la población del Reino Unido, la incidencia anual fue de aproximadamente 20 por 100,000 en niños <17 años de edad, con una incidencia máxima de 70 por 100,000 en niños entre las edades de cuatro y seis años. En informes de Taiwán y la República Checa, hubo una menor incidencia de 10 por 100,000 en niños <17 años de edad, con una incidencia máxima de cinco a siete años. Un estudio posterior basado en la población de Francia¹⁶ mostró una incidencia relativamente similar a los números reportados previamente (aproximadamente 19 por 100,000 niños), lo que sugiere una estabilidad general de la incidencia.

IgAV (HSP) es menos común en adultos, con una incidencia anual estimada de 5 por 100.000 adultos en Eslovenia, En dos estudios retrospectivos de España y Corea, del 25 al 30 por ciento de los pacientes con IgAV (HSP) eran adultos. En ambas cohortes, los adultos tuvieron resultados renales significativamente peores en comparación con los niños.

La mayoría de los estudios muestran un predominio masculino, con relaciones entre hombres y mujeres de 1.2: 1 a 1.8: 1, aunque dos estudios coreanos^{6,9} han mostrado un ligero predominio femenino. IgAV (HSP) se ve con menos frecuencia en niños negros en comparación con niños blancos o asiáticos.

El IgAV (HSP) ocurre principalmente en otoño, invierno y primavera, pero rara vez en los meses de verano, posiblemente explicado por la asociación de IgAV (HSP) con infecciones. Aproximadamente la mitad de los casos de IgAV (HSP) están precedidos por una infección del tracto respiratorio superior, especialmente los causados por *Streptococcus*, Otros agentes infecciosos, vacunas y picaduras de insectos también han sido implicados como posibles desencadenantes de IgAV (HSP). En una revisión sistemática de la literatura, se observó que la mayoría de los estudios no habían logrado mostrar una asociación causal entre las vacunas y las vasculitis, incluido el IgAV (HSP). La tasa de IgAV (HSP) es significativamente mayor (aproximadamente 5 por ciento) en pacientes con fiebre mediterránea familiar¹¹.

3. Criterios de clasificación

Se ha propuesto una variedad de criterios de clasificación para IgAV (HSP), principalmente para su uso en protocolos de investigación y estudios de resultados. No han sido validados para el diagnóstico de casos individuales.

En 1990, un comité del American College of Rheumatology (ACR) estableció criterios para clasificar siete tipos de vasculitis, incluido el IgAV (HSP). Los criterios ACR para el diagnóstico de IgAV (HSP) son los siguientes:

- 1) Púrpura palpable

- 2) Edad de inicio ≤ 20 años
- 3) Dolor abdominal agudo
- 4) Biopsia que muestra granulocitos en las paredes de pequeñas arteriolas y / o vénulas.

Estos criterios se basaron en una comparación entre 85 pacientes con IgAV (HSP)¹². En 2005, los criterios de consenso pediátrico fueron desarrollados por la Liga Europea contra el Reumatismo (EULAR) y la Sociedad Europea de Reumatología Pediátrica (PRES) y posteriormente fueron validados junto con la Organización Internacional de Ensayos de Reumatología Pediátrica (PRINTO). Estos criterios son más apropiados para entornos pediátricos en los que un médico probablemente busca características para distinguir el IgAV (HSP) de la gastroenteritis o la apendicitis en lugar de la granulomatosis con poliangeítis (Wegener). El criterio obligatorio es la púrpura (generalmente palpable y en racimos) o petequias, con predominio de miembros inferiores y sin trombocitopenia o coagulopatía. Los pacientes también deben tener uno o más de los siguientes:

- Dolor abdominal (generalmente difuso, con inicio agudo)
- Artritis o artralgia (inicio agudo)
- Compromiso renal (proteinuria, hematuria)
- Vasculitis leucocitoclástica o glomerulonefritis proliferativa, con deposición predominante de IgA

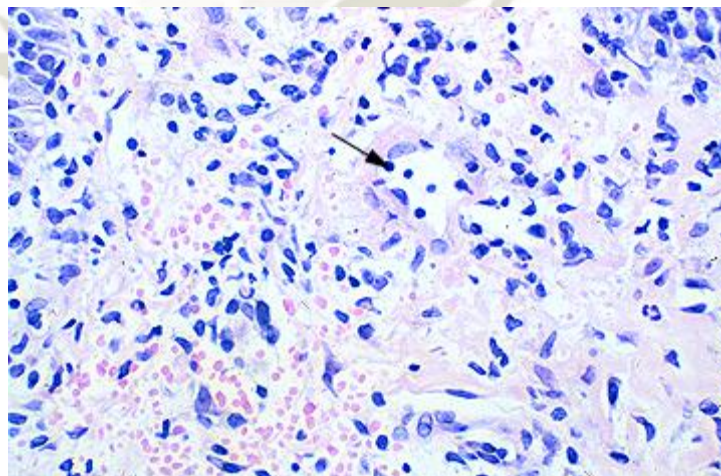
Sin embargo, el IgAV (HSP) no es la única enfermedad que puede tener estas manifestaciones.

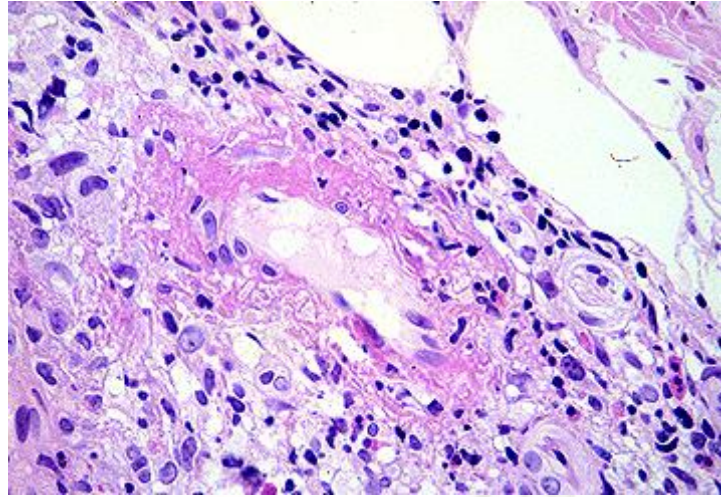
4. Patogénesis

IgAV (HSP) es una vasculitis inmune mediada asociado con la deposición de IgA. Aunque se reconoce una variedad de desencadenantes infecciosos y químicos, la causa subyacente de IgAV (HSP) sigue siendo desconocida. Todos

los factores inmunológicos, genéticos y ambientales parecen desempeñar un papel. La región del antígeno leucocitario humano (HLA), así como los polimorfismos en otros genes relacionados con el sistema inmune, están asociados con el IgAV (HSP), a veces con resultados contradictorios, lo que podría deberse a diferencias en los factores étnicos y ambientales. Existen numerosos informes de casos de IgAV (HSP) después de la vacunación, y un estudio de casos y controles encontró un mayor riesgo de IgAV (HSP) dentro de las 12 semanas posteriores a la vacunación con la vacuna contra el sarampión, las paperas y la rubéola (MMR) (odds ratio [OR] 3.4, IC 95% 1.2–10.0) pero no con otras vacunas¹⁴. Sin embargo, el riesgo absoluto fue bajo (el 2.8 por ciento de los casos tenía MMR dentro de las 12 semanas de desarrollar IgAV [HSP] en comparación con el 1 por ciento de los controles). Un estudio de casos cruzados de 167 niños no encontró un mayor riesgo de IgAV (HSP) dentro de los tres meses de haber recibido una vacuna en comparación con los tres meses anteriores (OR 1.6, IC 95% 0.8-3.0). Se observaron resultados similares para el riesgo de IgAV (HSP) dentro de 1, 1,5 o 2 meses de la vacunación. Estos resultados sugieren que las vacunas no son un factor etiológico importante en el IgAV y, por lo tanto, no deben evitarse.

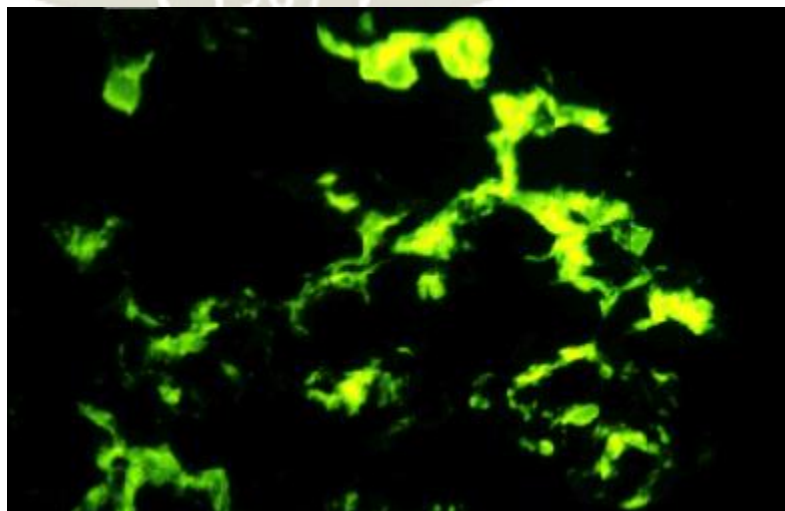
El hallazgo característico de IgAV (HSP) es la vasculitis leucocitoclástica acompañada de complejos inmunes de IgA dentro de los órganos afectados:





Las biopsias cutáneas de las lesiones purpúricas demuestran la participación de pequeños vasos (principalmente vénulas poscapilares) dentro de la dermis papilar. Los tipos celulares predominantes dentro del infiltrado inflamatorio son los neutrófilos y los monocitos.

Los estudios de inmunofluorescencia muestran IgA, componente del complemento 3 (C3) y deposición de fibrina dentro de las paredes de los vasos involucrados. IgA, C3, fibrina, inmunoglobulina G (IgG) y, con menos frecuencia, inmunoglobulina M (IgM) también se depositan dentro de las células endoteliales y mesangiales del riñón:



La atención se ha centrado en el papel potencial del aumento de los niveles séricos de complejos inmunes de IgA e IgA en la patogénesis de IgAV

(HSP). Además, varios estudios informan alteraciones en la glucosilación de IgA, niveles elevados de anticuerpos anticardiolipina IgA y niveles elevados de factor de crecimiento transformante (TGF) beta en pacientes con IgAV (HSP). El hecho de que solo uno de los dos subtipos de IgA (IgA1, pero no IgA2) se encuentre en los infiltrados inflamatorios de esta enfermedad sigue sin explicarse.

5. Manifestaciones clínicas en niños

La tétrada clásica de IgAV (HSP) incluye:

- Púrpura palpable sin trombocitopenia y coagulopatía.
- Artritis / artralgia
- Dolor abdominal
- Enfermedad renal

Estas manifestaciones clínicas pueden desarrollarse en el transcurso de días o semanas y pueden variar en su orden de presentación. La púrpura y el dolor en las articulaciones suelen ser los síntomas de presentación, pero este no es siempre el caso.

La edad media de inicio de IgAV (HSP) es entre seis y siete años. Según las revisiones retrospectivas de varios países diferentes, las principales manifestaciones clínicas se desarrollan con las siguientes frecuencias

- 1) Púrpura: la púrpura es el síntoma de presentación en aproximadamente las tres cuartas partes de los pacientes, precediendo a otros síntomas por una media de cuatro días en una serie¹⁵.
- 2) Artralgia / artritis: en la mayoría de las series, los síntomas articulares fueron la segunda manifestación más común, ocurriendo en poco más de la mitad a las tres cuartas partes de los pacientes.

- 3) Dolor abdominal: el dolor cólico se produjo en aproximadamente la mitad de los pacientes y el sangrado gastrointestinal en aproximadamente el 20 al 30 por ciento de los pacientes.
- 4) Enfermedad renal: la frecuencia de afectación renal varió del 21 al 54 por ciento.

Manifestaciones cutáneas: la erupción es el signo de presentación en aproximadamente las tres cuartas partes de los pacientes. La erupción a menudo comienza con ronchas eritematosas, maculares o urticariales, pero también puede tener presentaciones menos típicas, incluidas las lesiones targettoides. La erupción puede causar picazón, pero rara vez es dolorosa. La erupción inicial puede fusionarse y evolucionar hacia las equimosis, petequias y púrpura palpables típicas.



La erupción generalmente aparece en cultivos, distribuidos simétricamente y localizados principalmente en áreas dependientes de la gravedad / presión, como las extremidades inferiores. Las nalgas a menudo están involucradas en niños pequeños y la cara, el tronco y las extremidades superiores en niños no ambulatorios.

El edema subcutáneo localizado es una característica común que se puede encontrar en áreas dependientes y periorbitarias, especialmente en niños más pequeños (<3 años de edad). Sin embargo, incluso los pacientes adultos también pueden tener esta manifestación de IgAV (HSP), particularmente en el aspecto dorsal de las manos. Erupciones ampollas también pueden ocurrir.



Artritis / artralgia: la artritis / artralgia ocurre en hasta el 84 por ciento de los pacientes. Sin embargo, las quejas conjuntas son poco frecuentes como el único síntoma en la presentación y son el síntoma de presentación en aproximadamente el 15 por ciento de los pacientes.

Los síntomas gastrointestinales: Los síntomas gastrointestinales ocurren en aproximadamente la mitad de los niños con IgAV (HSP) y el rango de leves (náuseas, vómitos, dolor abdominal, y transitorios íleo paralítico) a los hallazgos más significativos (hemorragia gastrointestinal, isquemia intestinal y necrosis, intususcepción, y perforación intestinal). La presencia frecuente de sangre oculta en heces, aumento de las heces alfa-1-antitripsina e hipoalbuminemia sin proteinuria, incluso en pacientes sin síntomas gastrointestinales, sugiere que la afectación gastrointestinal y la lesión de la mucosa son más comunes de lo que indica la historia clínica.

La invaginación intestinal es la complicación gastrointestinal más común de IgAV (HSP). Las manifestaciones gastrointestinales más raras incluyen pancreatitis aguda, afectación de la vesícula biliar, perforación intestinal y, en niños, enteropatía perdedora de proteínas.

Enfermedad renal : Se ha informado afectación renal en 20 a 54 por ciento de los niños con IgAV (HSP). Es más frecuente en niños mayores y adultos. La presentación más común es hematuria con o sin moldes de glóbulos rojos

y proteinuria leve o sin proteinuria. La proteinuria de rango nefrótico, una creatinina sérica elevada y / o hipertensión están presentes en una minoría de pacientes. Estos hallazgos, así como la coexistencia de hematuria y proteinuria, están asociados con un mayor riesgo de enfermedad progresiva, que ocurre con mayor frecuencia en adultos. Los hallazgos en la biopsia renal son idénticos a los de la nefropatía por IgA. La presencia de edema dérmico papilar microscópico y deposición perivascular de C3 en la inmunofluorescencia directa de muestras de biopsia de piel puede estar asociada con el desarrollo de afectación renal.

Los factores de riesgo que predicen la afectación renal no se conocen bien, pero se han informado varias características clínicas y de laboratorio como factores de riesgo de enfermedad renal. En un metanálisis, edad avanzada al inicio; síntomas gastrointestinales; recaída; recuento elevado de glóbulos blancos (WBC), recuento de plaquetas y título de antistreptolisina O (ASLO); y bajo C3 se informaron como factores de riesgo de enfermedad renal, y se sugirió un sistema de puntuación para el riesgo de desarrollo de enfermedad renal. Otros hallazgos asociados con el desarrollo de enfermedad renal grave incluyen retraso en el diagnóstico, angioedema, afectación del sistema nervioso central (SNC) y púrpura persistente. El seguimiento a largo plazo de estos pacientes es importante para determinar qué pacientes desarrollan enfermedad renal en etapa terminal (ESRD), identificando así cuáles de los factores de riesgo renal están realmente asociados con la ESRD¹⁸.

Otros órganos involucrados: otros sistemas de órganos ocasionalmente están involucrados en IgAV (HSP):

Escroto : los informes de participación escrotal en niños con IgAV (HSP) varían del 2 al 38 por ciento. En raras ocasiones, el dolor escrotal puede ser el síntoma de presentación. Los hallazgos clínicos incluyen dolor, sensibilidad e hinchazón del testículo y / o escroto involucrados.

La presentación puede imitar la torsión testicular. La evaluación que incluye ultrasonografía y exploración con radionúclidos de tecnecio Tc99m puede diferenciar las dos entidades. En la torsión testicular, estos estudios

demuestran una disminución del flujo sanguíneo al testículo, en contraste con el flujo normal o aumentado observado en niños con IgAV (HSP).

La presentación clínica de la participación escrotal en IgAV (HSP) se revisó en un estudio retrospectivo de 120 niños coreanos diagnosticados con IgAV (HSP) entre 1992 y 2004. Veintiséis pacientes (22 por ciento) tenían afectación escrotal, que se presentaba como hinchazón escrotal (23 pacientes) o dolor o sensibilidad escrotal (18 pacientes). La afectación unilateral fue más común, con siete pacientes que demostraron inflamación del escroto bilateralmente (27 por ciento). El dolor escrotal fue la manifestación inicial de IgAV (HSP) en dos de los pacientes. Las imágenes (ecografía y / o exploración con radionúclidos) se realizaron en 15 pacientes y demostraron epididimitis en 13 y orquitis en 2 pacientes. Un paciente se sometió a exploración quirúrgica, pero no hubo evidencia de torsión testicular¹⁹.

Sistema nervioso central y periférico: Algunos estudios indican manifestaciones como dolores de cabeza, convulsiones, encefalopatía, ataxia, hemorragia intracerebral, y neuropatía central y periférica. La mayoría son transitorios, excepto ocasionales secuelas permanentes asociadas con accidente cerebrovascular hemorrágico.

6. Hallazgos Laboratoriales

Se ha informado que los niveles séricos de IgA están elevados en 50 a 70 por ciento de los pacientes con IgAV (HSP), y niveles más altos están asociados con afectación renal.

Los hallazgos en los análisis de sangre de rutina (p. Ej., Recuento completo de células sanguíneas, química del suero y análisis de orina) no son específicos. Los pacientes pueden tener anemia normocrómica debido a hemorragia gastrointestinal oculta o manifiesta. Otros resultados, como los marcadores de inflamación, generalmente reflejan la condición desencadenante. IgAV (HSP) después de infecciones bacterianas es más probable que se caracterice por leucocitosis (recuento de glóbulos blancos>

20,000 células / mm³) y una elevada tasa de sedimentación globular (VSG). IgAV (HSP) después de enfermedades virales, por otro lado, a menudo no puede demostrar la elevación de los reactivos de fase aguda. El tiempo de protrombina (PT), el tiempo parcial de tromboplastina (PTT), el tiempo de sangrado y el recuento de plaquetas suelen ser normales. El análisis de orina inicial también suele ser normal, aunque con el tiempo puede desarrollarse proteinuria y / o hematuria².

7. Diagnóstico

El diagnóstico de IgAV (HSP) se basa típicamente en manifestaciones clínicas de la enfermedad (púrpura palpable sin trombocitopenia o coagulopatía y dos o tres de las características clínicas restantes: artritis / artralgia, dolor abdominal y enfermedad renal). El diagnóstico es sencillo cuando los pacientes presentan los signos y síntomas clásicos (púrpura palpable de las extremidades inferiores y las nalgas en combinación con dos o más de las otras manifestaciones típicas de la enfermedad). Sin embargo, la erupción clásica de IgAV (HSP) no es el signo inicial de presentación en aproximadamente una cuarta parte de las personas afectadas. Puede ser difícil hacer el diagnóstico de IgAV (HSP) antes de la aparición de una erupción en pacientes que presentan otras manifestaciones clínicas, como dolor abdominal o artritis, particularmente de forma aislada. En pacientes con presentaciones incompletas o inusuales, una biopsia de un órgano afectado (p. Ej., Piel o riñón) que demuestra vasculitis leucocitoclástica con predominio de depósito de IgA confirma el diagnóstico de IgAV (HSP).

Biopsia: en pacientes pediátricos, la biopsia está reservada para pacientes con una presentación inusual de IgAV (HSP) (es decir, sin erupción o una erupción atípica) o aquellos con enfermedad renal significativa.

La confirmación del diagnóstico mediante biopsia es más importante en pacientes adultos debido a la menor incidencia de IgAV (HSP) más allá del grupo de edad pediátrica y la incidencia comparativamente mayor de otras formas de vasculitis que pueden ser clínicamente similares a IgAV (HSP).

Piel: las biopsias de la piel, que toman muestras de los pequeños vasos sanguíneos de la dermis superficial, generalmente son adecuadas para hacer el diagnóstico de IgAV (HSP). Los estudios de microscopía óptica (tinciones con hematoxilina y eosina) demuestran la vasculitis leucocitoclástica clásica en vénulas poscapilares con deposición de IgA que es patognomónica de IgAV (HSP). La biopsia debe contener lesiones cutáneas de menos de 24 horas de duración porque, en lesiones más crónicas, el daño de los vasos conduce a una fuga inespecífica de todos los isotipos de inmunoglobulina.

Riñón: la biopsia renal está reservada para pacientes en quienes el diagnóstico es incierto o si hay evidencia clínica de compromiso renal grave. IgAV (HSP) se caracteriza por la deposición de IgA en el mesangio en microscopía de inmunofluorescencia que es idéntica a la de la nefropatía por IgA. Los cambios en la microscopía óptica varían desde la proliferación mesangial aislada hasta la glomerulonefritis creciente creciente.

Pruebas de laboratorio: ninguna prueba de laboratorio es diagnóstica para IgAV (HSP). Sin embargo, la confirmación de un recuento normal de plaquetas y estudios de coagulación (tiempo de protrombina [PT], tiempo de tromboplastina parcial [PTT] y tiempo de sangrado) son necesarios cuando las características clínicas no permiten la distinción concluyente de IgAV (HSP) de otras enfermedades que se presentan con púrpura debido a trombocitopenia o coagulopatía.

8. Manejo

La gran mayoría de los pacientes con IgAV (HSP) se recuperan espontáneamente, y la mayoría de los pacientes pueden ser atendidos en el entorno ambulatorio. La terapia es principalmente de apoyo e incluye una hidratación adecuada, descanso y alivio sintomático del dolor. El edema de las extremidades inferiores, las nalgas y el área genital se mejora con el reposo en cama y / o elevando el área afectada.

Tratamiento del dolor: el tratamiento sintomático para el dolor abdominal y articular en pacientes con IgAV (HSP) incluye el uso de acetaminofén o

medicamentos antiinflamatorios no esteroideos (AINE). La experiencia clínica y los datos de observación sugieren que los efectos antiinflamatorios de los glucocorticoides pueden aliviar muchas de las manifestaciones de IgAV (HSP), incluyendo erupción cutánea, artritis / artralgiás, dolor escrotal / orquitis y dolor gastrointestinal. Sin embargo, los glucocorticoides generalmente no están indicados para estas manifestaciones, a menos que los síntomas sean severos, dados los datos limitados y los posibles efectos secundarios de la terapia. Los pacientes con IgAV (HSP) que tienen compromiso gastrointestinal, incluido el edema de la pared intestinal, pueden haber interrumpido la absorción de medicamentos enterales. Por lo tanto, el fracaso de los AINE o los glucocorticoides orales para beneficiar a ciertos pacientes puede deberse a una mala absorción¹⁵.

Dolor leve a moderado: aunque no existen estudios aleatorizados y controlados sobre el uso de AINE para el alivio sintomático del dolor en pacientes con IgAV (HSP), se usa comúnmente en la práctica clínica. Por lo general, prescribimos AINE para controlar síntomas articulares y abdominales significativos en pacientes con IgAV (HSP). Es de destacar que no hay evidencia que sugiera que el uso de inhibidores de la ciclooxigenasa aumenta el riesgo de hemorragia gastrointestinal en un niño con vasculitis intestinal. Sin embargo, los AINE pueden estar contraindicados en pacientes con hemorragia gastrointestinal activa o glomerulonefritis debido a sus efectos sobre las plaquetas y la perfusión renal.

Para el alivio sintomático del dolor en pacientes con IgAV (HSP), utilizamos naproxeno, 10 a 20 mg / kg dividido en dos dosis por día, debido a su facilidad de dosificación. En adolescentes y adultos, se puede usar una dosis diaria total máxima de 1500 mg durante algunos días. Para uso a largo plazo, se sugiere una dosis máxima de 1000 mg / día. El ibuprofeno y otros AINE pueden ser igualmente efectivos y pueden tolerarse mejor en algunos pacientes, aunque el ibuprofeno requiere dosis más frecuentes.

Dolor intenso: la mayoría de los estudios muestran que la terapia con glucocorticoides acorta la duración del dolor abdominal en pacientes con IgAV (HSP). Sin embargo, los glucocorticoides no parecen afectar el curso

clínico. Por lo tanto, sugerimos usar prednisona (1 a 2 mg / kg por día, dosis máxima de 60 a 80 mg por día) solo en pacientes con síntomas lo suficientemente significativos como para limitar sustancialmente su ingesta oral, interferir con su capacidad de deambular y realizar actividades de vida diaria, y / o requieren hospitalización. En pacientes que no pueden tolerar los medicamentos orales, administramos dosis equivalentes de metilprednisolona parenteral (0.8 a 1.6 mg / kg por día, dosis máxima de 64 mg por día). La metilprednisolona intravenosa puede ser más beneficiosa al principio del curso de la enfermedad, cuando los pacientes tienen enfermedad gastrointestinal activa, debido a edema submucoso y hemorragia que altera la absorción de medicamentos orales.

Cuando se usan glucocorticoides para tratar el IgAV (HSP), es importante recordar que, aunque la inflamación puede mejorar, la fisiopatología de la enfermedad no parece estar alterada. En consecuencia, recomendamos reducir la dosis de glucocorticoides lentamente, generalmente durante cuatro a ocho semanas, para minimizar la posibilidad de desencadenar el rebote de la enfermedad por la disminución rápida de la medicación. Además, los pacientes que reciben tratamiento con glucocorticoides para el dolor abdominal intenso requieren una vigilancia particular, ya que estos medicamentos pueden ocultar los signos y síntomas de las catástrofes abdominales asociadas con el IgAV (HSP).

Prevención de complicaciones: El uso de glucocorticoides en pacientes con IgAV (HSP) es controvertido. Aunque muchos médicos describen una mejora sintomática rápida en pacientes que reciben glucocorticoides, es cuestionable si dicho tratamiento altera los resultados clínicos a largo plazo. Además de los efectos secundarios comunes de la terapia con glucocorticoides (p. Ej., Hiperglucemia, hipertensión, aumento de peso, acné, inmunosupresión), existen posibles efectos secundarios de la terapia con glucocorticoides más específicos para IgAV (HSP), incluido el riesgo de ocultar los signos de compromiso viabilidad intestinal si el tratamiento se inicia después de una invaginación intestinal, así como enmascarando signos de fiebre y dolor. Como resultado, no recomendamos la terapia empírica de glucocorticoides de rutina para pacientes

con IgAV (HSP) para tratar los síntomas o prevenir complicaciones renales o gastrointestinales²².

Los beneficios iniciales informados de la terapia con glucocorticoides en la prevención de complicaciones de una revisión sistemática que incluyó 3 ensayos aleatorios y 12 estudios retrospectivos incluyeron una disminución del riesgo de invaginación intestinal, afectación renal y recurrencia de la enfermedad. Un estudio de cohorte retrospectivo posterior que utilizó una base de datos administrativa informó una disminución del riesgo de procedimientos gastrointestinales (endoscopia, imagenología y cirugía) en niños con IgAV (HSP), que fueron hospitalizados y tratados temprano con glucocorticoides. Sin embargo, un estudio prospectivo de 223 niños en Finlandia publicado después de la revisión sistemática no encontró efecto de la prednisona en el momento de la aparición de la nefritis o en curso clínico durante seis meses de seguimiento¹⁵. Un metaanálisis posterior que incorporó los resultados de este ensayo no informó diferencias en el riesgo de enfermedad renal persistente a los 6 meses (tres estudios) y a los 12 meses (tres estudios) en niños que recibieron prednisona durante 14 a 28 días en la presentación en comparación con aquellos que recibió placebo o atención de apoyo. Este análisis tampoco encontró beneficio en el uso de agentes antiplaquetarios como la heparina para prevenir la enfermedad renal persistente. El fracaso en demostrar beneficio puede ser un artefacto de la baja tasa de prevalencia de complicaciones y el pequeño número de pacientes estudiados²³.

9. Pronóstico

Los resultados a corto y largo plazo de los niños con IgAV (HSP) son generalmente excelentes. En ausencia de enfermedad renal significativa, el episodio inicial de IgAV (HSP) generalmente se resuelve dentro de un mes.

En dos tercios de los niños, no hay episodios recurrentes. En el tercio restante de los pacientes, el IgAV (HSP) reaparece al menos una vez, generalmente dentro de los cuatro meses posteriores a la presentación inicial. Cada episodio

posterior tiene manifestaciones clínicas similares, pero generalmente es más leve y / o de menor duración que el precedente. En un estudio de un solo centro en el que participaron 417 pacientes, aproximadamente un tercio de los pacientes tuvieron al menos una recaída, con un tiempo medio de recaída de un mes. La presencia de un desencadenante infeccioso se asoció con una menor probabilidad de recaída, mientras que el riesgo de recaída fue mayor cuando se presentaron síntomas articulares y gastrointestinales. Las recurrencias son más comunes en pacientes con nefritis, en aquellos con evidencia de inflamación aguda (p. Ej., Velocidad de sedimentación globular [VSG] elevada) y en pacientes que recibieron tratamiento con glucocorticoides. Un estudio encontró que la hematuria persistente era un factor predictivo de recaída.

La morbilidad en la fase inicial de IgAV (HSP) se debe principalmente a complicaciones gastrointestinales, que incluyen intususcepción y, con menos frecuencia, isquemia intestinal, perforación intestinal o pancreatitis.

La morbilidad a largo plazo en pacientes con IgAV (HSP) es el resultado de una enfermedad renal. El riesgo de enfermedad renal crónica aumenta en adultos. La gravedad de la afectación renal se correlaciona con la gravedad de la presentación renal inicial y los cambios histológicos observados en la biopsia renal.

10. Seguimiento

El 90% de los niños que desarrollan compromiso renal lo hacen dentro de los dos meses posteriores al inicio, y el 97 por ciento dentro de los seis meses. Los adultos tienen un mayor riesgo de enfermedad renal, tanto temprano en el curso de la enfermedad como a largo plazo. En consecuencia, todos los pacientes con IgAV (HSP) deben ser seguidos con análisis de orina y control de la presión arterial semanalmente o quincenalmente durante el primer o segundo mes después de la presentación. Los resultados de un estudio sugirieron que las pruebas de tiras reactivas de orina en el hogar fueron adecuadas para detectar el desarrollo de nefritis. Una vez que la enfermedad parece estar disminuyendo, se

debe programar un seguimiento adicional para el control de la orina y la presión arterial mensualmente al principio, luego cada dos meses hasta un año después de la presentación inicial²⁴. Para identificar a los pacientes que pueden desarrollar una enfermedad renal tardía, el médico de atención primaria debe realizar un cribado continuo (p. Ej., Análisis de orina y mediciones de la presión arterial) durante las siguientes visitas anuales de niño sano. En el estudio discutido anteriormente, un porcentaje cada vez mayor de niños mostró cierto grado de afectación renal durante un período de seguimiento de 15 años, aunque ninguno desarrolló enfermedad renal grave.

Se debe obtener una creatinina sérica para evaluar la función renal en cualquier paciente con anomalías urinarias significativas o persistentes o presión arterial elevada.

Se recomienda la observación minuciosa y los exámenes abdominales frecuentes, además de las imágenes de seguimiento, para los pacientes que presentaron dolor abdominal y requirieron tratamiento con glucocorticoides, especialmente si el paciente tiene hematoquecia, dolor abdominal persistente, protección u otro cambio significativo en el examen físico.

11. Análisis de antecedentes investigativos a nivel Internacional

Argentina

- **TÍTULO:** Púrpura de Schönlein-Henoch en pediatría: Diez años de experiencia en un consultorio de moderado riesgo en un hospital general

Henoch-Schönlein purpura in pediatrics: Ten years of experience at a moderate risk office of a general hospital.

AUTOR: Dra. Silvia Gómez , Dra. Mariela Pérez , Dra. Mariana Pellegrini , Dra. Elsa Isern , Dra. Cecilia Quintana , Dra. Patricia Artacho , Dra. Margarita Bertolini , Dra. Bettina Pomerantz y Dra. Natalia Gadda

▪ **RESUMEN:**

Introducción. La púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) es la vasculitis leucocitoclástica de pequeños vasos más común en la infancia. Se caracteriza por púrpura palpable y/o compromiso articular, abdominal o renal.

Objetivo: Describir las características epidemiológicas, clínicas, de laboratorio y evolutivas en pacientes con PSH. Población y métodos. Estudio observacional, descriptivo, retrospectivo. Se incluyeron pacientes menores de 15 años durante el período 1/1/2008 al 31/12/2017 que cumplieran con los criterios de Ankara para el diagnóstico de PSH.

Resultados. Se incluyeron 339 pacientes con PSH; la distribución fue similar en ambos sexos; edad promedio de presentación: 7,02 años ($\pm 3,02$). El 78 % presentó forma típica y el 22 %, atípica, con compromiso articular previo a la aparición de la púrpura. Manifestaciones articulares: el 82 %; compromiso abdominal: el 54%; manifestaciones renales: el 19 %. El 68 % de los pacientes que tuvieron compromiso renal lo manifestaron dentro del primer mes desde el debut. El síntoma más frecuente fue la hematuria aislada y el 22 % de los pacientes con compromiso renal presentó formas moderadas-graves de nefritis. El 15 % de los pacientes presentó recurrencias.

Conclusión. Las manifestaciones articulares fueron más frecuentes de lo descrito en otras series y el compromiso renal fue menor. Si bien este compromiso suele manifestarse en los primeros meses de evolución, se destaca la necesidad del seguimiento de estos pacientes con controles urinarios y de tensión arterial en la evaluación pediátrica²⁵.

España

- **TÍTULO:** Henoch-Schönlein Purpura in Northern Spain Clinical Spectrum of the Disease in 417 Patients From a Single Center.
- **AUTOR:** Calvo-Río, Vanesa MD; Loricera, Javier MD; Mata, Cristina MD; Martín, Luis MD; Ortiz-Sanjuán, Francisco MD;

Alvarez, Lino MD; González-Vela, M. Carmen MD, PhD; González-Lamuño, Domingo MD, PhD; Rueda-Gotor, Javier MD; Fernández-Llaca, Héctor MD; González-López, Marcos A. MD, PhD; Armesto, Susana MD, PhD; Peiró, Enriqueta MD; Arias, Manuel MD, PhD; González-Gay, Miguel A. MD, PhD; Blanco, Ricardo MD, PhD.

▪ **RESUMEN:**

La gravedad de las características clínicas y los resultados en series anteriores de pacientes informados con púrpura de Henoch-Schönlein (HSP) varían mucho, probablemente debido al sesgo de selección. Para establecer el espectro clínico real de HSP en todos los grupos de edad utilizando una serie amplia y no seleccionada de pacientes diagnosticados en un solo centro, realizamos una revisión retrospectiva de 417 pacientes clasificados como HSP según los criterios propuestos por Michel et al. De 417 pacientes, 240 eran hombres y 177 mujeres, con una edad media en el momento del diagnóstico de la enfermedad de 7,5 años (rango intercuartil [RIC], 5,3-20,1 años). Las tres cuartas partes de los pacientes eran niños o jóvenes de 20 años o menos ($n = 315$), y una cuarta parte eran adultos ($n = 102$). Los eventos precipitantes más frecuentes fueron una infección previa (38%), generalmente una infección del tracto respiratorio superior, y / o consumo de drogas (18.5%) poco antes del inicio de la vasculitis.

Al inicio de la enfermedad, las manifestaciones más comunes fueron lesiones cutáneas (55.9%), nefropatía (24%), compromiso gastrointestinal (13.7%), síntomas articulares (9.1%) y fiebre (6.2%). La afectación cutánea que se produjo en todos los pacientes, principalmente la lesión cutánea purpúrica, fue la manifestación más común cuando la vasculitis se estableció por completo, seguida de la afectación gastrointestinal (64.5%), articular (63.1%) y renal (41.2%). Los principales hallazgos de laboratorio fueron leucocitosis (36,7%), anemia (8,9%) y aumento de los niveles séricos de IgA (31,7%). Las terapias más frecuentes utilizadas fueron los corticosteroides (35%), los antiinflamatorios no esteroideos (14%) y los agentes citotóxicos (5%).

Después de una mediana de seguimiento de 12 meses (IQR, 2–38 meses), se observó recuperación completa en la mayoría de los casos (n = 346; 83,2%), mientras que se observó nefropatía persistente, generalmente leve, en solo 32 (7,7%) casos. Se observaron recaídas en casi un tercio de los pacientes (n = 133; 31,9%).

En conclusión, aunque la HSP es una vasculitis típica que afecta a niños y jóvenes, no es infrecuente en adultos. El pronóstico es favorable en la mayoría de los casos, dependiendo en gran medida del compromiso renal²⁹.

- **TITULO:** Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis.
- **AUTOR:** M.S. Camacho Lovillo, M.J. Lirola Cruz
Hospital Virgen del Rocío de Sevilla. Instituto Hispalense de Pediatría
- **RESUMEN:**

Las vasculitis son un grupo de enfermedades heterogéneas caracterizadas por inflamación de los vasos sanguíneos. Su incidencia es baja en la infancia a excepción de la púrpura de Schönlein-Henoch (PSH) y la enfermedad de Kawasaki (EK). Existen ciertos hallazgos clínicos que deben hacer considerar la posibilidad diagnóstica de un cuadro de vasculitis: fiebre prolongada de origen desconocido, lesiones cutáneas sugestivas, neuropatía periférica y/o afectación multisistémica (especialmente renal, pulmonar o cardiovascular), de causa no determinada. El diagnóstico se establece tras la realización de las pruebas de imagen y la biopsia de los tejidos afectados. La PSH es la vasculitis más común en los niños y se caracteriza por un curso autolimitado en la mayoría de los casos. En aquellos pacientes en los que se acompaña de nefritis es, sin embargo, importante el seguimiento a largo plazo debido al riesgo que existe de daño renal. En los países desarrollados la EK es la causa principal de enfermedad cardíaca adquirida en la edad pediátrica. Existen casos incompletos o atípicos, más frecuentes en niños

menores de un año, que tienen un mayor riesgo de desarrollo de aneurismas coronarios. El tratamiento con gammaglobulina intravenosa en los primeros 10 días de la enfermedad disminuye de forma significativa la prevalencia de esta complicación²⁷.

Nicaragua

- **TÍTULO:** Características clínicas y epidemiológicas de púrpura de Schönlein Henoch en el Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo comprendido de enero del 2012 a diciembre del 2016.
- **AUTOR:** Dr. Eugenio Rafael Rodríguez Montiel
- **RESUMEN:**

El presente estudio tuvo como objetivo describir las características epidemiológicas, clínicas de los niños diagnosticados con púrpura de Henoch-Schönlein (PHS) hospitalizados en el Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” durante el periodo enero del 2012 a diciembre del 2016. Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo, longitudinal. Se seleccionaron las historias de pacientes entre 1 y 15 años, hospitalizados con diagnóstico de PHS, que cumplieran con los criterios. Se excluía a todo paciente que hubiera presentado patologías previas con vasculitis o durante el curso de su enfermedad. Los datos obtenidos fueron procesados por SPSS versión 15 y Microsoft Office 2013. Entre los resultados encontrados se estudiaron 21 niños, 57% varones y 43% mujeres, el rango de edades fue de 1 a 15 años (media 8 ± 1.2), el grupo etario más afectado fue el escolar (47%), seguido de adolescentes (38%) y del preescolar (15%). Se identificó como posible factor desencadenante la infección de vías respiratorias, de los cuales el número de casos de PHS fue mayor en invierno. Se observó compromiso cutáneo (95%), articular por dolor (85%), inflamación de articulaciones (14%) o cierto grado de limitación (285) digestivo (52%) y renal, principalmente edema y proteinuria (23%). El signo de púrpura palpable se encontró en todos los pacientes y los miembros inferiores fueron los más

afectados (98%). A nivel gastrointestinal el dolor abdominal fue el signo de mayor presentación (49%), y la afección renal se presentó en un 23.8%, más frecuentemente con proteinuria. Las características clínicas de la PHS fueron por compromiso cutáneo, articular, digestivo y renal. La púrpura palpable fue la manifestación más importante y constituiría el criterio clínico sine qua non para sospechar o establecer el diagnóstico. El pronóstico de la PHS en el presente estudio es aún incierto, ya que no se cuenta con registro de seguimiento suficiente para poder determinarlo²⁸.

12. Análisis de antecedentes investigativos a nivel Nacional:

- **TÍTULO:** Características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio de los pacientes hospitalizados con púrpura de Schoenlein-Henoch, en el Instituto Nacional de Salud del Niño. Lima, Perú 2007-2014.
- **AUTOR:** Dr. Eugenio Rafael Rodríguez Montiel
- **RESUMEN:**

Objetivo: Determinar las características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio de los pacientes hospitalizados con púrpura de Schoenlein-Henoch (PSH) en el Instituto Nacional de Salud del Niño (INSN), durante 2007-2014.

Material y Métodos: Estudio transversal. Se incluyó a pacientes con diagnóstico de PSH, con edad menor o igual a 15 años, de cualquier sexo. Se revisó las historias clínicas obteniéndose datos epidemiológicos, clínicos y de laboratorio que incluyeron edad, sexo, antecedentes, tipo y localización de las lesiones, signos y síntomas, estudios de laboratorio y tratamiento recibido.

Results. La edad promedio fue de $5,7 \pm 2,8$ años; 54,8% correspondió al sexo masculino y 45,2% al femenino. Del total de casos, el 56,2% tuvo como desencadenante a una infección siendo las respiratorias altas las más frecuentes (47,9%). Todos los casos presentaron pápulas purpúricas y el 27,4% equimosis; las lesiones se localizaron principalmente en piernas (98,6%), muslos (89,0%) y pies (49,3%). Otros signos y síntomas fueron dolor abdominal (60,3%), artralgias (56,2%) y edema (54,8%); el 4,1% presentaron síndrome nefrótico. Las alteraciones de

laboratorio más frecuentes fueron elevación de la proteína C reactiva (56,2%), leucocitosis (54,8%), trombocitosis (32,9%), ASO elevada (26,2%) y hematuria (19,2%). El 65,8% requirió tratamiento con corticosteroides y el 68,5% recibió antihistamínicos, el 100% evolucionó favorablemente.

Conclusión: Las características clínicas y de laboratorio de los pacientes con PSH del INSN concuerdan con otras series internacionales. La mitad de los casos tuvo como desencadenante una infección siendo las principales las respiratorias altas².

A nivel Local:

No se encontraron antecedentes investigativos a nivel Local

13. Objetivos

i. Objetivo general

- Determinar cuáles son las características clínicas, epidemiológicas, antecedentes y respuesta a tratamiento de la vasculitis por Inmunoglobulina A en pacientes hospitalizados en un servicio de pediatría

ii. Objetivos específicos

- a. Determinar cuál es la característica epidemiológica que predomina en pacientes con diagnóstico de Vasculitis por IgA en nuestro medio.
- b. Reconocer las principales características clínicas que presentan los pacientes con diagnóstico de Vasculitis por IgA.
- c. Identificar algún antecedente de importancia que se presente en la mayoría de casos como probable etiología desencadenante.

- d. Demostrar si existe relación entre la respuesta al tratamiento con corticoesteroides y la evolución natural de la enfermedad.

2. PLANTEAMIENTO OPERACIONAL

1. Técnicas, instrumentos y materiales de verificación

2.1.1 Técnica:

Revisión documental: historia clínica

2.1.2 Instrumentos:

Ficha de recolección de datos

2.1.3 Materiales:

Ficha de recolección de datos impresa, lápiz, papel, impresora, computadora, historia clínica.

2. Campo de verificación

2.2.1 Ubicación espacial

-Instalaciones del Hospital Regional Honorio Delgado Espinoza – Arequipa-Perú

2.2.2 Ubicación temporal

La información recolectada correspondió al periodo comprendido entre Enero de 2010 a Diciembre de 2019.

2.2.3 Unidades de estudio

I. Universo:

Pacientes Hospitalizados en el Servicio de Pediatría con el diagnóstico de Vasculitis por IgA (Púrpura de Henoch Schönlein).

II. Muestra:

No se realizó muestreo, se incluyó a la totalidad de pacientes por ser este un número pequeño y accesible.

Se evaluó un total de 37 historias clínicas de pacientes, todos ellos representan el universo del estudio.

Criterios de inclusión:

- Pacientes con edad menor o igual a 15 años de cualquier sexo.
- Pacientes con diagnóstico de vasculitis por IgA (Púrpura de Henoch Schönlein).

Criterios de exclusión:

- Pacientes que no cuenten con historia clínica completa

3. Estrategia de recolección de datos

i. Organización

- Se procederá a pedir autorización a la oficina de Estadística y Archivo de historias clínicas para poder acceder a ellas.
- Se realizará la revisión de las historias clínicas de los pacientes para obtener datos epidemiológicos, antecedentes y datos clínicos que incluirán edad, sexo, posibles desencadenantes, tipo y localización de las lesiones, síntomas y signos extracutáneos, presencia de complicaciones y tratamiento recibido.
- Se llenará una ficha de recolección de datos.
- Se procederá al análisis estadístico mediante una base de datos en SPSS y Se realizará estadística univariada basada en la obtención de frecuencias, porcentajes, medidas de tendencia central (media y mediana) y de dispersión (desviación estándar).
- Con respecto a los aspectos éticos, el estudio estará basado en la revisión de historias clínicas por lo que no requerirá la aprobación de un comité de ética.

- Se garantizará la confidencialidad de la información obtenida la cual será usada solo para el propósito del estudio.
- Se procederá a realizar el informe final.

ii. Recursos

1. Humanos

- Investigador: Roberto David Molina Valdivia
- Asesor: Dr. Omar Jesús Barreda Vela

2. Materiales

- Ficha de recolección de datos impresa, lápiz, papel, impresora, computadora, historia clínica.

3. Financieros

- Autofinanciado

iii. Validación de los instrumentos

No necesita validación de instrumento ya que se empleará una ficha de recolección de datos.

iv. Criterios o estrategia para el manejo de resultados

Los resultados obtenidos serán analizados mediante una plataforma con la totalidad de los datos y una base de datos en el software estadístico SPSS versión 22, se realizará estadística univariada basada en la obtención de frecuencias, porcentajes, medidas de tendencia central (media y mediana) y de dispersión (desviación estándar).

4. CRONOGRAMA DE TRABAJO

Actividades	Dic 2019				Ene 2020				Feb 2020				Mar. 2020		
	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3	4	1	2	3
1. Elección del tema															
2. Revisión bibliográfica															
3. Aprobación del proyecto															
4. Ejecución: Llenado de ficha de recolección de datos															
5. Análisis e interpretación															
6. Informe final															

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gardner-Medwin JM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch-Schonlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *The Lancet*. 2002;360(9341):1197-202. Obtenido el 3 de febrero del 2020 de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0140673602112797>
2. Chanco-Ramírez G, Chambergo RAB, Ramos W, Anco-Gallegos K. Características epidemiológicas, clínicas y de laboratorio de los pacientes hospitalizados con púrpura de Schoenlein-Henoch, en el Instituto Nacional de Salud del Niño. Lima, Perú 2007-2014. *Dermatol Perú*. 2016;26(1):7. Obtenido el 3 de febrero del 2020 de: http://www.dermatologiaperuana.pe/assets/uploads/revista_iIgy_01_Articulo_original_26-1.pdf
3. Sunderkötter CH, Zelger B, Chen KR, Requena L, Piette W, Carlson JA, et al. Nomenclature of cutaneous vasculitis: dermatologic addendum to the 2012 revised international chapel Hill consensus Conference Nomenclature of vasculitides. *Arthritis & rheumatology*. 2018;70(2):171-84. Obtenido el 3 de febrero del 2020 de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/art.40375>
4. Watts RA, Suppiah R, Merkel PA, Luqmani R. Systemic vasculitis—is it time to reclassify?: Oxford University Press; 2011. Obtenido el 4 de febrero del 2020 de: <https://academic.oup.com/rheumatology/article-abstract/50/4/643/1775951>
5. Rao JK, Allen NB, Pincus T. Limitations of the 1990 American College of Rheumatology classification criteria in the diagnosis of vasculitis. *Annals of internal medicine*. 1998;129(5):345-52. Obtenido el 5 de febrero del 2020 de: <https://annals.org/data/journals/aim/19915/0000605-199809010-00001.pdf>
6. Shim JO, Han K, Park S, Kim GH, Ko JS, Chung JY. Ten-year nationwide population-based survey on the characteristics of children with Henoch-Schönlein purpura in Korea. *Journal of Korean Medical Science*, 2018; 33(25). Obtenido el 3 de febrero del 2020 de: <https://synapse.koreamed.org/DOIx.php?id=10.3346/jkms.2018.33.e174>
7. Grayson PC, Tomasson G, Cuthbertson D, Carette S, Hoffman GS, Khalidi NA, et al. Association of vascular physical examination findings and arteriographic lesions in large vessel vasculitis. *The Journal of rheumatology*. 2012;39(2):303-9. Obtenido el 4 de febrero del 2020 de: <http://www.jrheum.org/content/39/2/303.short>

8. Bateman H, Rehman A, Valeriano-Marcet J. Vasculitis-like syndromes. *Current rheumatology reports*. 2009;11(6):422. Obtenido el 4 de febrero del 2020 de: <https://link.springer.com/article/10.1007/s11926-009-0062-9>
9. Hwang HH, Lim IS, Choi BS, Yi DY. Analysis of seasonal tendencies in pediatric Henoch–Schönlein purpura and comparison with outbreak of infectious diseases. *Medicine*. 2018; 97(36). Obtenido el 3 de febrero del 2020 de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6133644/>
10. Jennette JC, Falk R, Bacon P, Basu N, Cid M, Ferrario F, et al. 2012 revised international chapel hill consensus conference nomenclature of vasculitides. *Arthritis & Rheumatism*. 2013;65(1):1-11. Obtenido el 5 de febrero del 2020 de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/art.37715>
11. Saulsbury F. Epidemiology of Henoch-Schonlein purpura. *Cleveland Clinic journal of medicine*. 2002;69: SII-87. Obtenido el 3 de febrero del 2020 de: https://mdedge-files-live.s3.us-east-2.amazonaws.com/files/s3fs-public/issues/articles/content_69_Suppl_2_SI-87.pdf
12. Mills JA, Michel BA, Bloch DA, Calabrese LH, Hunder GG, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schönlein purpura. *Arthritis & Rheumatism*. 1990;33(8):1114-21. Obtenido el 4 de febrero del 2020 de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1002/art.1780330809>
13. Trapani S, Micheli A, Grisolia F, Resti M, Chiappini E, Falcini F, De Martino M. Henoch Schonlein purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5-year period and review of literature. *Seminars in arthritis and rheumatism*. 2005; 35(3): 143-153. Obtenido el 5 de febrero del 2020 de: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0049017205001721>
14. Da Dalt L, Zerbinati C, Strafella MS, Renna S, Riceputi L, Di Pietro P, et al. Henoch-Schönlein purpura and drug and vaccine use in childhood: a case-control study. *Italian journal of pediatrics*. 2016;42(1):60. Obtenido el 4 de febrero del 2020 de: <https://ijponline.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13052-016-0267-2>
15. Jauhola O, Ronkainen J, Koskimies O, Ala-Houhala M, Arikoski P, Hölttä T, et al. Clinical course of extrarenal symptoms in Henoch–Schönlein purpura: a 6-month prospective study. *Archives of disease in childhood*. 2010;95(11):871-6. Obtenido el 04 de febrero del 2020 de: <https://adc.bmj.com/content/95/11/871.short>
16. Piram M, Maldini C, Biscardi S, De Suremain N, Orzechowski C, Georget E, Mahr A. Incidence of IgA vasculitis in children estimated by four-source capture–recapture analysis:

- a population-based study. *Rheumatology*, 2017; 56(8): 1358-1366. Obtenido el 05 de febrero del 2020 de: <https://academic.oup.com/rheumatology/article-abstract/56/8/1358/3749645>
17. Choong C, Beasley S. Intra-abdominal manifestations of Henoch-Schönlein purpura. *Journal of paediatrics and child health*. 1998;34(5):405-9. Obtenido el 05 de febrero del 2020 de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1046/j.1440-1754.1998.00263.x>
 18. Johnson E, Lehman J, Wetter D, Lohse C, Tollefson MM. Henoch-Schönlein purpura and systemic disease in children: retrospective study of clinical findings, histopathology and direct immunofluorescence in 34 paediatric patients. *British Journal of Dermatology*. 2015;172(5):1358-63. <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/bjd.13472>
 19. Ha TS, Lee JS. Scrotal involvement in childhood Henoch-Schönlein purpura. *Acta paediatrica*. 2007;96(4):552-5. Obtenido el 05 de febrero del 2020 de: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/abs/10.1111/j.1651-2227.2006.00173.x>
 20. Cazzato S, Bernardi F, Cinti C, Tassinari D, Canzi A, Bergamaschi R, et al. Pulmonary function abnormalities in children with Henoch-Schönlein purpura. *European Respiratory Journal*. 1999;13(3):597-601. Obtenido el 31 de enero del 2020 de: <https://erj.ersjournals.com/content/13/3/597.short>
 21. Jennette JC, Falk RJ. Small-vessel vasculitis. *New England Journal of Medicine*. 1997;337(21):1512-23. Obtenido el 30 de enero del 2020 de: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJM199711203372106>
 22. Cáceres MJ, Fuentes VY, Romero NB, Valverde RS, García RP, Gomezchico VR, Ramón GG, Carreño MR, Maldonado R, Velásquez JL, Medeiros DM. Púrpura de Henoch-Schönlein. Reporte de 105 pacientes pediátricos. *Bol Med Hosp Infant Mex*, 2006; 63: 314-321. Obtenido el 29 de enero del 2020 de: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=11584>
 23. Weiss PF, Feinstein JA, Luan X, Burnham JM, Feudtner C. Effects of corticosteroid on Henoch-Schönlein purpura: a systematic review. *Pediatrics*. 2007;120(5):1079-87. Obtenido 26 de enero del 2020 de: <https://pediatrics.aappublications.org/content/120/5/1079.short>
 24. Hahn D, Hodson EM, Willis NS, Craig JC. Interventions for preventing and treating kidney disease in Henoch-Schönlein Purpura (HSP). *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2015(8). Obtenido el 27 de enero del 2020 de: <https://www.cochranelibrary.com/cdsr/doi/10.1002/14651858.CD005128.pub3/abstract>
 25. Gómez S, Pérez M, Pellegrini M, Isern E, Quintana C, Artacho P, et al. Henoch-Schönlein purpura in pediatrics: Ten years of experience at a moderate risk office of a general hospital.

- Arch Argent Pediatr.* 2020;118(1):31-7. Obtenido el 27 de enero del 2020 de: http://www.sap.org.ar/uploads/archivos/general/files_ao_gomez_eng_16pdf_1576100874.pdf
26. Da Dalt L, Zerbinati C, Strafella MS, Renna S, Riceputi L, Di Pietro, P, Compagnone A. Henoch-Schönlein purpura and drug and vaccine use in childhood: a case-control study. *Italian journal of pediatrics*, 2016; 42(1): 60. Obtenido el 27 de enero del 2020 de : <https://ijponline.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13052-016-0267-2>
27. Lovillo MC, Cruz ML. Púrpura de Schönlein-Henoch, enfermedad de Kawasaki y otras vasculitis. *Pediatr Integral.* 2013;17(1):34-46. https://www.pediatriaintegral.es/wp-content/uploads/2017/xxi03/04/n3-183-195_M-Camacho.pdf
28. Rodríguez Montiel ER. Características clínicas y epidemiológicas de púrpura de Schönlein Henoch en el Hospital Manuel de Jesús Rivera “La Mascota” en el periodo comprendido de enero del 2012 a diciembre del 2016: Universidad Nacional Autónoma de Nicaragua, Managua; [Tesis para optar el título de médico cirujano] 2017. Obtenido el 27 de enero del 2020 de: <http://repositorio.unan.edu.ni/9145/>
29. Calvo-Río V, Loricera J, Mata C, Martín L, Ortiz-Sanjuán F, Alvarez L, González-López MA. Henoch-Schönlein purpura in northern Spain: clinical spectrum of the disease in 417 patients from a single center. *Medicine*, 2014; 93(2). Obtenido el 27 de enero del 2020 de: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4616305/>



ANEXO 2
INSTRUMENTO

FICHA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

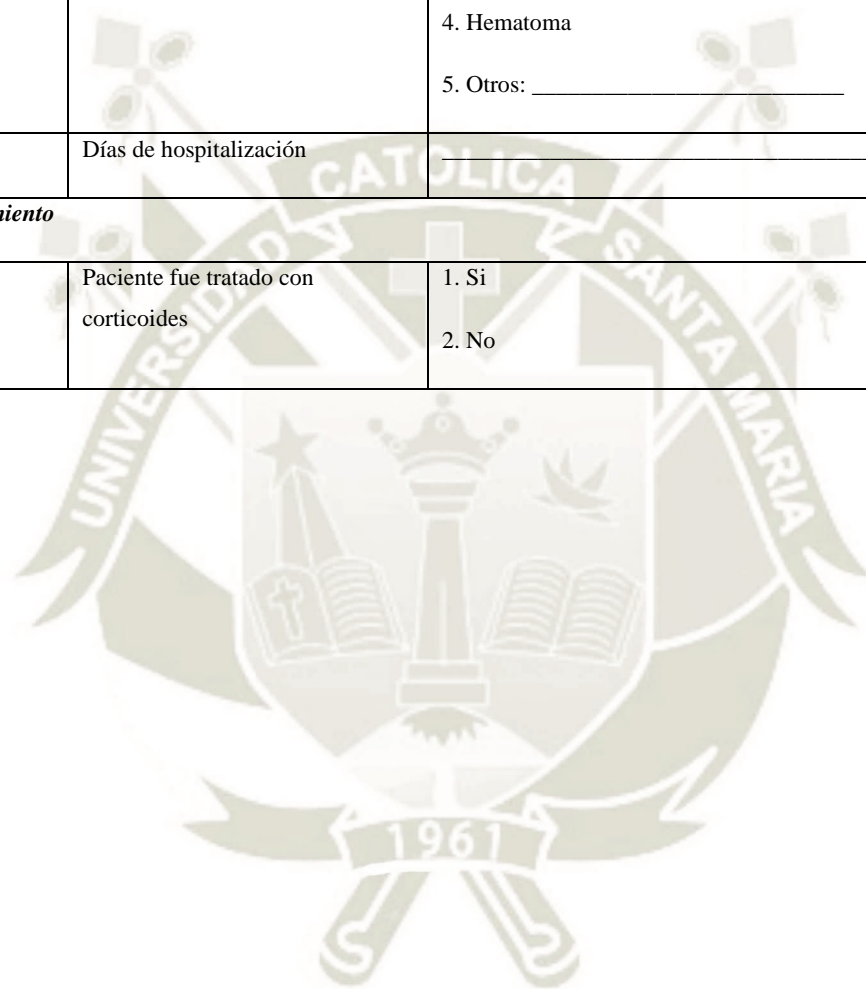
Nro. De Ficha: _____

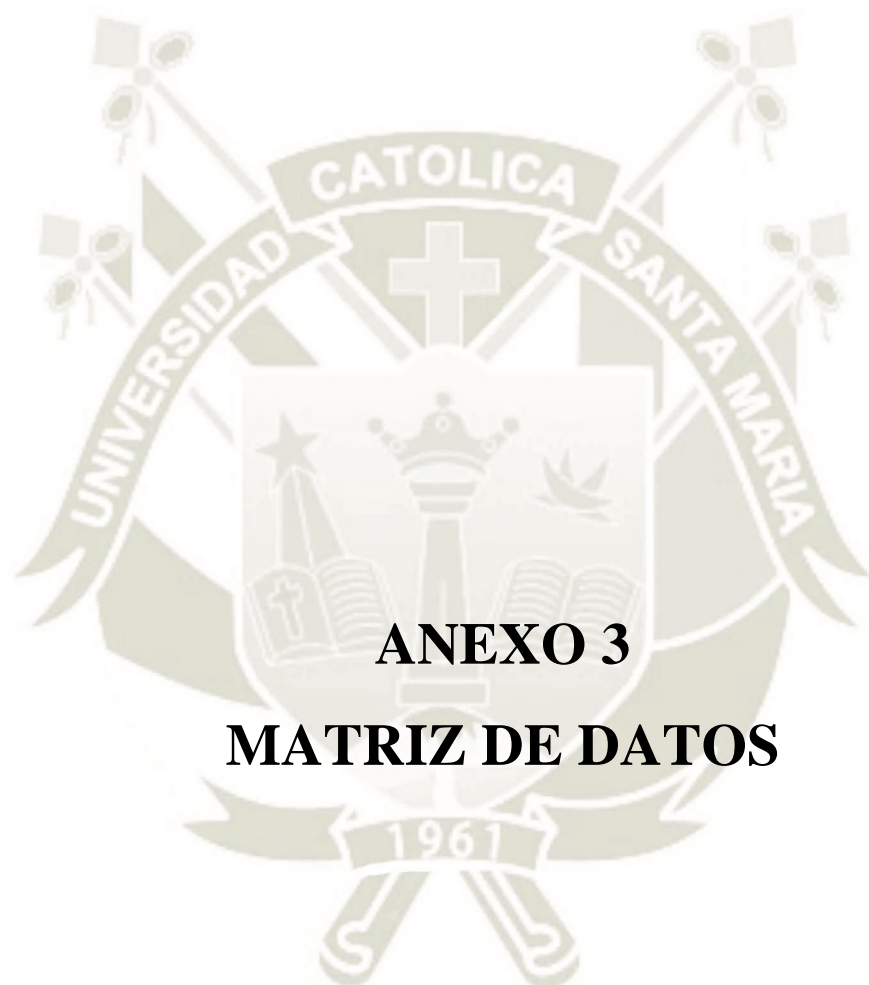
Fecha de Recolección: ___/___/_____

Ítem	Pregunta	Respuesta
<i>Características Epidemiológicas</i>		
1	Edad del paciente	_____ años
2	Sexo del paciente	1. Masculino 2. Femenino
3	Procedencia	1. Arequipa 2. Fuera de Arequipa: _____
4	Estación del año	1. Primavera 2. Verano 3. Otoño 4. Invierno
<i>Antecedentes</i>		
5	Signo y/o síntomas iniciales	_____ _____ _____ _____
6	Patologías previas antes del inicio de síntomas	1. Ninguna 2. Enf. Infecciosas: _____ 3. Enf. Inmunitarias: _____ 4. Enf. Neoplásicas: _____
7	Medicación recibida antes del inicio de los síntomas	1. Antibióticos 2. Analgésicos 3. Glucocorticoides

		<p>4. Vacunas</p> <p>5. Ninguno</p>
<p><i>Características Clínicas</i></p>		
8	Manifestaciones cutáneas	<p>1. Exantemas</p> <p>2. Púrpura</p> <p>3. Edema</p> <p>4. Otros: _____</p>
9	Manifestaciones articulares	<p>1. Artritis</p> <p>2. Artralgias</p> <p>3. Limitación articular</p> <p>4. Otros: _____</p>
10	Manifestaciones Gastrointestinales	<p>1. Dolor abdominal</p> <p>2. Náuseas</p> <p>3. Vómitos</p> <p>4. Diarrea</p> <p>5. Sangrado del tubo digestivo</p> <p>6. Invaginación</p> <p>7. Otros: _____</p>
11	Manifestaciones renales	<p>1. Hematuria</p> <p>2. Proteinuria</p> <p>3. Oliguria</p> <p>4. Hipertensión arterial</p> <p>5. Otros: _____</p>
12	Manifestaciones neurológicas	<p>1. Cefalea</p> <p>2. Convulsiones</p> <p>3. Otros: _____</p>
13	Manifestaciones hematológicas	<p>1. Trombocitosis</p> <p>2. Leucocitosis</p>

		<p>3. Neutrofilia</p> <p>4. Anemia</p> <p>5. Otros: _____</p>
14	Manifestaciones testiculares	<p>1. Dolor</p> <p>2. Inflamación</p> <p>3. Torsión</p> <p>4. Hematoma</p> <p>5. Otros: _____</p>
15	Días de hospitalización	_____
Tratamiento		
16	Paciente fue tratado con corticoides	<p>1. Si</p> <p>2. No</p>





ANEXO 3

MATRIZ DE DATOS

DATOS:

Pte	Edad	Edad_cat	p2	p3	p4
1	4.00	De uno a 5 año	2.00	1.00	2.00
2	7.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	2.00
3	7.00	De 6 a 10 años	1.00	1.00	2.00
4	4.00	De uno a 5 año	1.00	1.00	1.00
5	3.00	De uno a 5 año	1.00	1.00	1.00
6	6.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	2.00
7	9.00	De 6 a 10 años	2.00	2.00	4.00
8	9.00	De 6 a 10 años	2.00	2.00	3.00
9	5.00	De uno a 5 año	2.00	1.00	2.00
10	6.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	3.00
11	8.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	1.00
12	6.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	2.00
13	1.00	De uno a 5 año	1.00	1.00	2.00
14	8.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	2.00
15	2.00	De uno a 5 año	1.00	1.00	1.00
16	4.00	De uno a 5 año	1.00	1.00	4.00
17	12.00	De 11 a más	1.00	1.00	4.00
18	6.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	3.00
19	13.00	De 11 a más	1.00	1.00	2.00
20	7.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	2.00
21	8.00	De 6 a 10 años	1.00	1.00	4.00
22	6.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	2.00
23	4.00	De uno a 5 año	1.00	1.00	1.00

24	10.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	4.00
25	9.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	1.00
26	13.00	De 11 a más	1.00	1.00	1.00
27	7.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	3.00
28	9.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	3.00
29	5.00	De uno a 5 año	2.00	1.00	2.00
30	5.00	De uno a 5 año	2.00	1.00	4.00
31	9.00	De 6 a 10 años	2.00	2.00	1.00
32	6.00	De 6 a 10 años	2.00	1.00	4.00
33	11.00	De 11 a más	2.00	2.00	2.00
34	10.00	De 6 a 10 años	1.00	1.00	4.00
35	5.00	De uno a 5 año	2.00	1.00	1.00
36	10.00	De 6 a 10 años	1.00	1.00	2.00
37	3.00	De uno a 5 año	2.00	1.00	1.00

Pte	p5	p6	p7	p8	p9	p10	p11
1	Dolor inespecífico	2.00	5.00	2.00	2.00		4.00
2	Purpura	2.00	1.00	2.00	2.00		
3	dolor articular	2.00	5.00	2.00	2.00		
4	dolor articular	2.00	7.00	2.00	5.00		
5	exantema maculopapular	1.00	5.00	1.00		5	
6	Purpura	2.00	5.00	2.00	2.00	1 y 3	
7	dolor articular	2.00	1.00	2.00	2.00	1, 2 y 3	
8	Purpura	1.00	3.00	2.00		1	

9	dolor articular	1.00	5.00	2.00	2.00	1	
10	Petequias	1.00	5.00	2.00	2.00	5	
11	Petequias	2.00	5.00	5.00	2.00	1, 4 y 5	
12	exantema maculopapular	2.00	3.00	6.00	5.00		
13	Purpura	2.00	2.00	5.00	2.00		
14	Purpura	1.00	7.00	2.00	2.00	1 y 4	2.00
15	dolor articular	2.00	7.00	2.00	2.00	1 y 5	
16	Petequias	1.00	5.00	2.00	2.00	1	
17	dolor articular	1.00	2.00	5.00	2.00	4	1.00
18	Petequias	2.00	5.00	2.00	2.00		
19	Purpura	1.00	3.00	2.00		1,2,3 y 5	
20	dolor abdominal	1.00	5.00	2.00	2.00	1 y 3	
21	Exantema	2.00	7.00	6.00	4.00		
22	dolor abdominal	2.00	5.00	2.00	2.00	1	
23	dolor abdominal	1.00	5.00	2.00	2.00	1,2 y 4	
24	Petequias	2.00	5.00	5.00	2.00		
25	Petequias	1.00	5.00	5.00	2.00	1,2,3 y 4	
26	Purpura	2.00	5.00	2.00	2.00	1,2,3 y 5	5.00
27	dolor articular	2.00	3.00	2.00	2.00		
28	dolor inespecífico	2.00	5.00	5.00	2.00		
29	Purpura	2.00	7.00	2.00	2.00	1	
30	angioedema pierna	2.00	3.00	5.00		1 y 3	

31	Exantema	1.00	5.00	4.00		1 y 3	
32	dolor articular	2.00	5.00	2.00	2.00		
33	dolor abdominal	2.00	5.00	2.00		1,4 y 5	
34	dolor abdominal	1.00	5.00	2.00	2.00	1	
35	Petequias	1.00	5.00	2.00	2.00	1,2 y 3	
36	Purpura	2.00	5.00	2.00	2.00	1,2,3 y 4	
37	Petequias	2.00	5.00	2.00	2.00		

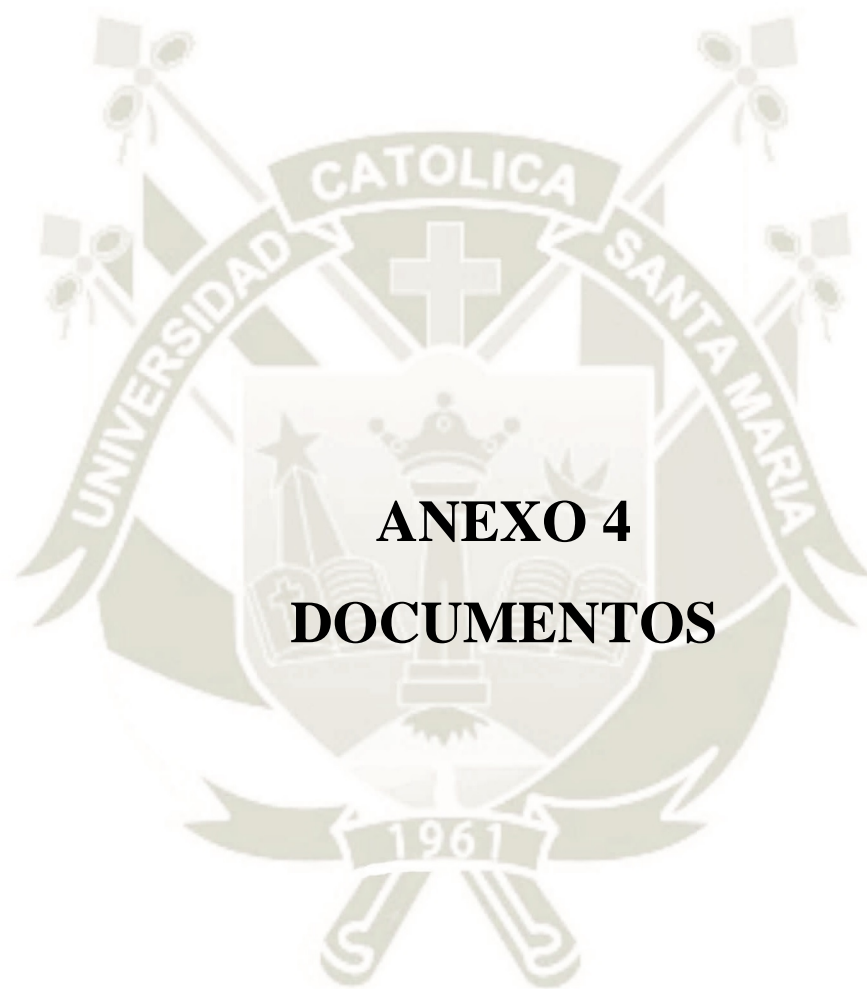
Pte	p13	p14	p15	días	días_cat
1	2.00		2.00	3.00	De uno a cinco día
2	6.00		2.00	3.00	De uno a cinco día
3			2.00	6.00	De seis a diez día
4	4.00		2.00	4.00	De uno a cinco día
5	6.00	2	1.00	5.00	De uno a cinco día
6	4.00		1.00	9.00	De seis a diez día
7	4.00		1.00	6.00	De seis a diez día
8	4.00		2.00	7.00	De seis a diez día
9	6.00		1.00	6.00	De seis a diez día
10	4.00		1.00	4.00	De uno a cinco día
11	6.00		1.00	6.00	De seis a diez día
12	6.00		2.00	7.00	De seis a diez día
13	6.00		1.00	3.00	De uno a cinco día
14	4.00		1.00	6.00	De seis a diez día
15	4.00		1.00	5.00	De uno a cinco día

16	1.00		1.00	6.00	De seis a diez día
17	4.00		2.00	3.00	De uno a cinco día
18	4.00		1.00	4.00	De uno a cinco día
19	1.00		1.00	14.00	De 11 a más días
20	6.00		1.00	12.00	De 11 a más días
21	4.00		1.00	7.00	De seis a diez día
22	4.00		2.00	5.00	De uno a cinco día
23		2	1.00	9.00	De seis a diez día
24			2.00	5.00	De uno a cinco día
25	1.00		1.00	11.00	De 11 a más días
26		2	1.00	32.00	De 11 a más días
27	4.00		1.00	4.00	De uno a cinco día
28	5.00		1.00	7.00	De seis a diez día
29			1.00	1.00	De uno a cinco día
30	4.00		1.00	8.00	De seis a diez día
31	4.00		1.00	14.00	De 11 a más días
32	4.00		1.00	20.00	De 11 a más días
33	4.00		1.00	22.00	De 11 a más días
34			1.00	2.00	De uno a cinco día
35	6.00		1.00	2.00	De uno a cinco día
36	4.00		1.00	6.00	De seis a diez día
37	4.00		1.00	9.00	De seis a diez día

Pte	Pat	tto_rec
1	Infeccion Tracto Urinario	

2	Faringitis Aguda	Amoxicilina
3	Faringitis Aguda	
4	Faringitis Aguda	
5		
6	Faringitis Aguda	
7	Faringitis Aguda	Amoxicilina+Ac clavulanico
8		Dexametasona
9		
10		
11	Rinofaringitis	
12	Infeccion Tracto Urinario	Dexametasona
13	Infeccion Respiratoria Aguda	Paracetamol
14		Amoxicilina; Ibuprofeno
15	Otitis Media Aguda	Ceftriaxona; Amoxicilina; Metamizol; Ibuprofeno
16		
17		Paracetamol
18	Infeccion Tracto Urinario	
19		Dexametasona
20		
21	Faringitis Aguda	Amoxicilina; Paracetamol
22	Enfermedad Diarreica Aguda	
23		
24	Infeccion Respiratoria Aguda	
25		

26	Infeccion Respiratoria Aguda	
27	Infeccion Respiratoria Aguda	Dexametasona
28	Infeccion Respiratoria Aguda	
29	Faringitis Aguda	Amoxicilina; Metamizol
30	Rinofaringitis	Prednisona
31		
32	Rinofaringitis	
33	Enfermedad Diarreica Aguda	
34		
35		
36	Enfermedad Diarreica Aguda	
37	Infeccion Respiratoria Aguda	



ANEXO 4
DOCUMENTOS

SOLICITUD DE REVISIÓN DE HISTORIAS CLÍNICAS - HRHDE

"AÑO DE LA UNIVERSALIZACIÓN DE LA SALUD"

SOLICITO: REVISIÓN DE HISTORIAS CLINICAS

Arequipa, 18 de febrero del 2020

SEÑOR DIRECTOR DEL HOSPITAL REGIONAL HONORIO DELGADO
ESPINOZA

DR. ENRIQUE OCTAVIO CHIRINOS APAZA

Yo, ROBERTO DAVID MOLINA VALDIVIA, identificado con DNI N° 73019039, CUI 2013600411 egresado de la Facultad de Medicina Humana de la Universidad Católica De Santa María, domiciliado en Urb. Tahuaycani A-5 distrito SACHACA y teléfono 967748159 ante Ud. me presento y expongo:

Que habiendo concluido la Carrera Profesional De Medicina Humana y teniendo como requisito para la titulación la presentación de tesis, la cual se titula: "CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EPIDEMIOLÓGICAS, ANTECEDENTES Y RESPUESTA A TRATAMIENTO DE LA VASCULITIS POR INMUNOGLOBULINA A EN PACIENTES HOSPITALIZADOS EN UN SERVICIO DE PEDIATRÍA", por lo que solicito a usted se me permita la revisión de historias clínicas como un listado de estas con el diagnóstico de PÚRPURA DE HENOCH SCHÖNLEIN CIE 10 D69.0 hospitalizados en el servicio de Pediatría desde Enero de 2010 a Diciembre de 2019

POR LO EXPUESTO:

Ruego a Ud. señor director, atender a mi petición por ser justicia.



FIRMA

Roberto David Molina Valdivia

N° DNI: 73019039

Celular: 967748159

