

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

**“CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y TERAPÉUTICA
DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE VASCULITIS”**

Estudio descriptivo transversal y retrospectivo realizado en los hospitales: General San Juan de Dios, General de Enfermedades, Consulta Externa de Enfermedades y Unidad de Consulta Externa de Especialidades Médico Quirúrgicas “Gerona” del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social -IGSS- 2013-2017

Tesis

Presentada a la Honorable Junta Directiva
de la Facultad de Ciencias Médicas de la
Universidad de San Carlos de Guatemala

Ingrid Paola Girón Delgado
Sandra Iveth Meléndez Orellana

Médico y Cirujano

Guatemala, octubre de 2018

El infrascrito Decano y el Coordinador de la COTRAG de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala, hacen constar que:

Las estudiantes:

1. Ingrid Paola Girón Delgado 201010395 1869674541401
2. Sandra Iveth Meléndez Orellana 201021381 2119361541707

Cumplieron con los requisitos solicitados por esta Facultad, previo a optar al Título de Médico y Cirujano en el grado de Licenciatura, y habiendo presentado el trabajo de graduación titulado:

"CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y TERAPÉUTICA DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE VASCULITIS"

Estudio descriptivo transversal y retrospectivo realizado en los hospitales: General San Juan de Dios, General de Enfermedades, Consulta Externa de Enfermedades y Unidad de Consulta Externa de Especialidades Médico Quirúrgicas "Gerona" del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social -IGSS- 2013-2017

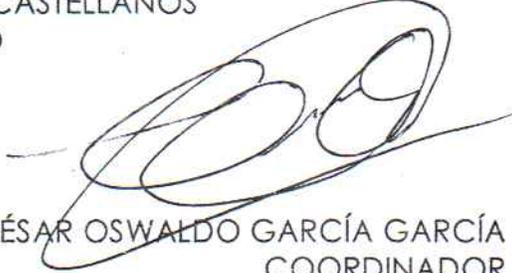
Trabajo asesorado por el Dr. José Vicente Sánchez Polo y revisado por el Dr. César Oswaldo García García, quienes avalan y firman conformes. Por lo anterior, se emite, firman y sellan la presente:

ORDEN DE IMPRESIÓN

En la Ciudad de Guatemala, el veintisiete de septiembre del dos mil dieciocho


DR. MARIO HERRERA CASTELLANOS
DECANO

*César O. García G.
Doctor en Salud Pública
Colegiado 5,950*


DR. C. CÉSAR OSWALDO GARCÍA GARCÍA
COORDINADOR

El infrascrito Coordinador de la COTRAG de la Facultad de Ciencias Médicas, de la Universidad de San Carlos de Guatemala, HACE CONSTAR que las estudiantes:

1. Ingrid Paola Girón Delgado 201010395 1869674541401
2. Sandra Iveth Meléndez Orellana 201021381 2119361541707

Presentaron el trabajo de graduación titulado:

"CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y TERAPÉUTICA DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE VASCULITIS"

Estudio descriptivo transversal y retrospectivo realizado en los hospitales: General San Juan de Dios, General de Enfermedades, Consulta Externa de Enfermedades y Unidad de Consulta Externa de Especialidades Médico Quirúrgicas "Gerona" del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social -IGSS- 2013-2017

El cual ha sido revisado por el Dr. César Oswaldo García García, y al establecer que cumplen con los requisitos establecidos por esta Coordinación, se les **AUTORIZA** continuar con los trámites correspondientes para someterse al Examen General Público. Dado en la Ciudad de Guatemala, a los veintisiete días de septiembre del año dos mil dieciocho.

César O. García G.
Doctor en Salud Pública
Colegiado 5,950

"ID Y ENSAÑAD A TODOS"

Dr. C. César Oswaldo García García
Coordinador



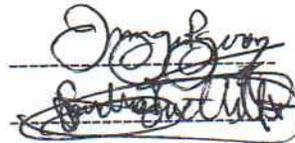
Guatemala, 27 de septiembre del 2018

Doctor
César Oswaldo García García
Coordinador de la COTRAG
Facultad de Ciencias Médicas
Universidad de San Carlos de Guatemala
Presente

Dr. García:

Le informamos que nosotras:

1. Ingrid Paola Girón Delgado
2. Sandra Iveth Meléndez Orellana



Presentamos el trabajo de graduación titulado:

**"CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y TERAPÉUTICA
DE PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE VASCULITIS"**

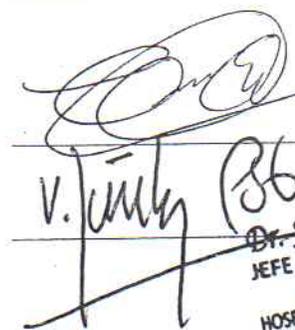
Estudio descriptivo transversal y retrospectivo realizado en los hospitales: General San Juan de Dios, General de Enfermedades, Consulta Externa de Enfermedades y Unidad de Consulta Externa de Especialidades Médico Quirúrgicas "Gerona" del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social -IGSS- 2013-2017

Del cual el asesor y el revisor se responsabilizan de la metodología, confiabilidad y validez de los datos, así como de los resultados obtenidos y de la pertinencia de las conclusiones y recomendaciones propuestas.

FIRMAS Y SELLOS PROFESIONALES:

Revisor: Dr. César Oswaldo García García
Reg. de personal 970248

Asesor: Dr. Vicente Sánchez Polo



César O. García G.
Doctor en Salud Pública
Colegiado 5,950

Dr. José Vicente Sánchez Polo
JEFE DEL SERVICIO DE NEFROLOGÍA
Y TRASPLANTE RENAL
HOSPITAL GENERAL DE ENFERMEDADES -IGSS-

AGRADECIMIENTOS

A nuestro revisor

Dr. Cesar Oswaldo García García

A nuestro asesor

Dr. José Vicente Sánchez Polo

A la Universidad San Carlos de Guatemala

Facultad de Ciencias Médicas

Al hospital

General San Juan de Dios

Al Instituto Guatemalteco de Seguridad Social

General de Enfermedades

Consulta Externa de Enfermedades

Unidad de Consulta Externa de Especialidades Enfermedades Médico Quirúrgicas

DEDICATORIA

A dios:	Por acompañarme cada día de mi vida. Porque su fidelidad, gracia y amor son infinitos. Sin Él nada hubiera sido posible.
A mi madre:	Por su amor y apoyo incondicional durante toda mi vida. Por enseñarme con su ejemplo a ser siempre fuerte. Por nunca rendirse y creer siempre en mí; Las palabras se quedan cortas para expresar mi agradecimiento madre.
A mi familia:	Porque la felicidad es mayor cuando estamos juntos. Por darme ánimo en momentos difíciles, tías, primos y primas gracias. A mi abuelita Aura, quien está muy feliz con este logro, un beso al cielo.
A mis amigos:	Por el cariño y las experiencias vividas a lo largo del camino recorrido.
A mis universidad:	Universidad San Carlos de Guatemala, alma mater, por formar profesionales de excelencia y hacerme sentir orgullosa de pertenecer a esta casa de estudios.
A mis pacientes:	Por ser mi motivación cada día para continuar aprendiendo.

Ingrid Paola Girón Delgado

DEDICATORIA

A dios:	Gracias a Dios por cada Bendición, por la vida, amor, salud, fortaleza, sabiduría y por los padres que me dio.
A mis padres:	Rosa y Belarmino por ser los mejores padres que pude tener, por cuidar de mí, por guiarme siempre con valores morales y espirituales de integridad y honestidad. Por todo el apoyo, consejos y regaños. Por ser mis padres.
A mis hermanos:	Galilea, mi pequeña, eres gran alegría en mi vida, gracias por cada palabra de aliento y abrazos en los momentos justos a pesar de tu corta edad. Kevin y Kenny mis pequeños traviesos gracias por las sonrisa que me han dado, por cada momento compartido, quiero ser el mejor ejemplo para ustedes.
A mi familia:	Por todo su apoyo, por darme ánimos, por ser parte de mi vida y celebrar conmigo los triunfos. A mis ángeles en el cielo.
A mi novio:	Paolo gracias por tu amor, tiempo, comprensión y apoyo. Eres una Bendición para mí. Gracias por ayudarme a ser mejor persona.
A mis amigos:	Desde los más antiguos hasta los más recientes amigos, gracias por todo el cariño mostrado y por su apoyo en las diferentes situaciones que con cada uno he vivido a lo largo de esta linda carrera.
A mis profesores:	Por cada enseñanza en el arte de la medicina, por la paciencia, apoyo y consejos, Así como por las experiencias compartidas.
A mi universidad:	Universidad San Carlos de Guatemala, por ser la mejor universidad, por formarme como médico y cirujano.

Sandra Iveth Meléndez Orellana

De la responsabilidad del trabajo de graduación:

El autor o autores es o son los únicos responsables de la originalidad, validez científica, de los conceptos y de las opiniones expresadas en el contenido del trabajo de graduación. Su aprobación en manera alguna implica responsabilidad para la Coordinación de Trabajos de Graduación, la Facultad de Ciencias Médicas y para la Universidad de San Carlos de Guatemala. Si se llegara a determinar y comprobar que se incurrió en el delito de plagio u otro tipo de fraude, el trabajo de graduación será anulado y el autor o autores deberá o deberán someterse a las medidas legales y disciplinarias correspondientes, tanto de la Facultad, de la Universidad y otras instancias competentes.

RESUMEN

OBJETIVO: Caracterizar epidemiológica, clínica y terapéuticamente a pacientes con diagnóstico de vasculitis de los hospitales General San Juan de Dios (HGSJDD), General de Enfermedades, Consulta Externa de Enfermedades y la Unidad de Consulta Externa de Especialidades Médico Quirúrgicas “Gerona” del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS) durante los años 2013 al 2017. **POBLACIÓN Y MÉTODOS:** Estudio descriptivo transversal retrospectivo, en 67 pacientes adultos, de ambos sexos y revisión de expedientes clínicos. Se utilizó estadística descriptiva univariada. **RESULTADOS:** La media de edad fue de 39 ± 15 DE años siendo el sexo femenino el que predominó 79.10% (53), y la etnia no indígena 74.63% (50), con ocupaciones ama de casa 22.39% (15) y trabajador de nivel medio 22.39% (15). Las manifestaciones clínicas principales fueron el dolor con el 68.65% (46) y el eritema 62.68% (42), el órgano con mayor afectación fue la piel 71.64% (48), y la vasculitis de mayor frecuencia fue la de pequeño vaso con 55.22% (37) casos; el examen de laboratorio más afectado fue la velocidad de eritrosedimentación (36), entre las comorbilidades la hipertensión arterial 44.77% (16) fue la patología más frecuente y la enfermedad autoinmune asociada con mayor número de casos fue el Lupus Eritematoso Sistémico 23.88% (16). Tratamiento con glucocorticoides: pequeño vaso 94.6% (35), mediano vaso 66.6% (6) y gran vaso 100% (7), y el tratamiento con citotóxicos: pequeño vaso 86.5% (32), mediano vaso 100% (9) y gran vaso 100% (7). **CONCLUSIONES:** El perfil de los pacientes con diagnóstico de vasculitis fue: edad media 39 años, sexo femenino, etnia no indígena, procedencia ciudad capital; síntoma predominante dolor, el órgano más afectado la piel. El tipo de vasculitis con mayor número de casos fue la de pequeño vaso; el examen de laboratorio más afectado fue la velocidad de sedimentación, la enfermedad autoinmune asociada con mayor frecuencia LES y la enfermedad asociada con mayor frecuencia la hipertensión arterial. El tratamiento se basó en glucocorticoides y citotóxicos.

Palabras clave: púrpura de Schoenlein-Henoch, vasculitis, angeítis, vasculitis leucocitoclástica cutánea.

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN	1
2. MARCO DE REFERENCIA	3
2.1 Marco de antecedentes.....	3
2.2 Marco teórico	5
2.3 Marco referencial	8
2.4 Marco conceptual.....	18
2.5 Marco geográfico	20
2.6 Marco demográfico	20
2.7 Marco Institucional	20
3. OBJETIVOS	23
3.1 General.....	23
3.2 Específicos	23
4. POBLACIÓN Y MÉTODOS	25
4.1 Enfoque y diseño de investigación	25
4.2 Unidad de análisis y de información	25
4.3 Población y muestra.....	25
4.4 Selección de los sujetos a estudio.....	26
4.5 Definición y operacionalización de las variables.....	27
4.6 Instrumento utilizado para la recolección de los datos	35
4.7 Procesamiento y análisis de datos	35
5. RESULTADOS	37
6. DISCUSIÓN	43
7. CONCLUSIONES	43
8. RECOMENDACIONES	47
9. APORTES	49
10. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	51
11. ANEXOS	55

1. INTRODUCCIÓN

Las vasculitis se presentan como un grupo heterogéneo de entidades clínicas. Se caracterizan por inflamación de los vasos sanguíneos, con el desarrollo de isquemia, necrosis, así como por el daño de grandes, medianos y pequeños vasos, por tanto, de órganos y/o sistemas.¹ Existen muchos tipos de vasculitis, en ellos pueden variar en gran medida los síntomas, la gravedad y la duración. La mayoría de los tipos de vasculitis son poco frecuentes y las causas por lo general no se conocen, afecta a personas de ambos sexos y todas las edades.²

Caracterizar estas patologías en la población guatemalteca permite conocer y generar conocimiento en cuanto a epidemiología, clínica presentada y terapéutica utilizada. Guatemala no cuenta con estudios previos de caracterización, además la información es escasa y no actualizada, se vuelve de suma importancia investigar el impacto, comportamiento, pronóstico, distribución y factores relacionados con esta enfermedad. En cuanto a la epidemiología en España, no existen muchos estudios relativos de prevalencia e incidencia. En relación a las vasculitis asociadas a ANCA, se estima una incidencia global de 13.07 casos nuevos por año y millón de habitantes, con una incidencia de 3 casos/ año/millón de población para la Granulomatosis de Wegener, 1.3 casos/año/millón de población para la Granulomatosis de Churg-Strauss y del 7.9 casos/año/ millón de población para la Poliangeítis microscópica. La Poliarteritis Nodosa Clásica (PAN) tiene una incidencia de 0.92 casos/año/millón de población. En relación a la Arteritis de células gigantes, su incidencia es de 10.13 casos/año/100.000 habitantes mayores de 50 años, siendo algo mayor su incidencia en mujeres (10.23) que en hombres (9.92). Su incidencia anual es mayor si se considera la población mayor de 70 años, llegando a ser de 23.16 casos/año/100000 habitantes.³

El presente trabajo de investigación tuvo como objetivo principal responder la pregunta: ¿Cuáles son las características epidemiológicas, clínicas y terapéuticas de los pacientes con diagnóstico de vasculitis?, en el Hospital General San Juan de Dios e Instituto Guatemalteco de Seguridad Social, a través de la revisión sistémica de expedientes clínicos. La metodología utilizada fue un diseño descriptivo transversal retrospectivo con enfoque cuantitativo.

2. MARCO DE REFERENCIA

2.1 Marco de antecedentes

La primera descripción macroscópica de las vasculitis o arteritis postmortem se le atribuye a Kussmaul y a Maier en 1866.¹

La vasculitis de Henoch-Scholein fue conocida desde el siglo XVIII, con el nombre de la enfermedad de Heberden-Willan desde 1802. Johann Schönlein describió la condición como una entidad en 1837; Eduard Heinrich Henoch en 1868 informó el primer caso de un paciente con cólico, mancha de sangre diarrea, coyunturas dolorosas, y una erupción. Osler en 1914 fue el primero de sugerir la relación de la condición a la alergia.⁷

Muy pocas publicaciones se han realizado en Centroamérica sobre vasculitis primaria; entre las pocas publicadas está la de M. Alegría en el Congreso Panamericano de Reumatología en Lima (Perú), en agosto de 2006. Se estudiaron 40 pacientes con enfermedad de Kawasaki del Hospital Benjamín Bloom, de San Salvador. Los pacientes tenían una procedencia urbana. Fueron 22 hombres y 18 mujeres. Promedio de edad: 2,3 años (5 meses a 12 años). Los datos clínicos más frecuente fueron: fiebre (100%), rash (95%), conjuntivitis en el 90%, adenomegalias cervicales 85%, alteración de la mucosa 80%, cambios de descamación en las falanges distales en el 100%, líneas de Beau en el 85%, meningitis aséptica en el 2%. Veinticuatro pacientes tenían anomalías cardíacas como taquicardia alteraciones electrocardiográficas, vasculitis, miocarditis, ectasia de las coronarias y en dos casos aneurismas de las arterias coronarias. El tratamiento que se les practicó fue aspirina y gammaglobulina intravenosa en 30 (75%) de los pacientes.⁸ “Llaman la atención las pocas publicaciones de los países centroamericanos en este tema; creemos que los casos de vasculitis no se están informando”.⁸

En el año 2016 Medisan realiza una revisión donde evidencia que en Latinoamérica se han publicado 750 artículos, 10 de los cuales son estudios de casos de México, Brasil, Chile y Colombia; sin embargo, no existen investigaciones donde se evalúe, en términos de prevalencia e incidencia, las vasculitis primarias en Latinoamérica.¹

Ochoa, Ramírez C. D., Quintana F. et al. en el 2009 realizan una revisión bibliográfica donde se identificaron 857 casos de vasculitis primaria en Colombia. La arteritis de Takayasu fue la vasculitis más frecuente en un 13,3% (114 casos) seguida de la enfermedad de Buerger en 11,2%(96 casos), las vasculitis cutáneas primarias y la poliarteritis nodosa en un 10% (86 casos) cada una. En niños, la vasculitis más frecuente fue la púrpura de Henoch-Schönlein en un 24% (206 casos). En Latinoamérica se publicaron 177 artículos con 1605 casos informados. Se evidenció mayor presencia de arteritis de Takayasu en México y Brasil, y de poliangeítis microscópica en Chile y Perú.⁹

Ara J. en el 2010 en una monografía hace mención que para la inducción de la remisión de las formas con valores de creatinina <500 mmol/l, el tratamiento validado son los pulsos de Ciclofosfamida (0,6 a 0,7g/m²) cada 3 semanas durante 3 meses asociado a Prednisona. Para las formas que comienzan con valores de creatinina >500 mmol/l se usará como inducción de la remisión Ciclofosfamida 2 mg/kg, Prednisona 1 mg/kg con pauta decreciente junto con 7 sesiones de plasmaféresis en 14 días. La Ciclofosfamida se ajustará según la edad y la función renal. La dosis de Prednisona se inicia a 1 mg/kg con descenso progresivo hasta 10 mg a los 6 meses. Para el mantenimiento de la remisión, la pauta más probada es el uso de Azatioprina (1,5-2 mg/kg) y corticoides en dosis bajas. A partir de los 2 años de seguimiento, se puede plantear para la inmunodepresión dejar dosis bajas de Prednisona, especialmente en pacientes con vasculitis ANCA anti-MPO que mantienen niveles de ANCA negativos y sin marcadores inflamatorios. En caso de intolerancia al citado tratamiento, se puede usar Micofenolato mofetil.¹⁰

Iglesias Gamarra A., Coral P., Quintana G, Toro C. E., Álvarez F., Castillo Jorge, et al. en el 2007 mencionan que en Latinoamérica existe una gran carencia de datos estadísticos sobre las vasculitis; por ello es muy difícil conocer con exactitud la prevalencia y la incidencia de las vasculitis primarias. Los estudios epidemiológicos sobre las vasculitis primarias son escasos y los pocos que se han realizado generalmente son estudios en poblaciones específicas de EUA y Europa.⁸

2.2 Marco teórico

Existe una tendencia creciente en las enfermedades inflamatorias de utilizar terapia biológica específica diseñada para interferir con las citocinas y sus vías. Aunque este enfoque ha sido extremadamente exitoso en el manejo de la artritis reumatoide, está menos probado en vasculitis sistémica. El uso de los inhibidores del factor de necrosis tumoral (TNF) han sido hasta ahora decepcionante. Es poco probable que tales terapias sean usadas en la enfermedad de Kawasaki o poliarteritis nodosa.¹²

En las vasculitis asociada a ANCA positivo (anticuerpos contra antígenos del citoplasma de los neutrófilos), el uso a corto plazo de la terapia con inhibidores de TNF ha sido efectivo en la etapa aguda. El rituximab es un anticuerpo IgG1 monoclonal quimérico dirigido contra CD 20 que conduce a la destrucción de las células B vía lisis mediada por complemento y dependiente de anticuerpos citotoxicidad celular, este ha demostrado menos efectos adversos que la Ciclofosfamida.¹²

En los casos ANCA positivo de vasculitis de pequeños vasos el Rituximab puede ser un tratamiento efectivo y seguro. Podría deducirse entonces que la enfermedad ANCA-positiva responde mejor que la vasculitis ANCA-negativa. Existe evidencia del beneficio en el uso de Rituximab en la granulomatosis de Wegener para lograr la remisión en pacientes en quienes la terapia convencional ha fallado.¹²

En cuanto a la poliarteritis nodosa y poliangeítis microscópica existe un estudio sobre el tratamiento de estas sin factores de mal pronóstico en el cual el período medio de seguimiento fue 62-33 meses. El tratamiento con corticosteroides indujo a la remisión a 98 pacientes; 50 (40%) de estos los pacientes habían sufrido la remisión de la enfermedad, 46 (37%) experimentó una recaída y 2 se convirtió en corticosteroide dependiente (dosis diaria de Prednisona > 20 mg). En 26 pacientes (21%), tratamiento con corticosteroides falló, y 49 pacientes (40%) requirieron inmunosupresión adicional. Entre los 39 pacientes asignados al azar, 13 de 19 alcanzaron la remisión con pulsos de Ciclofosfamida, y 14 de 20 lograron la remisión con azatioprina.¹⁷

Entre todos los pacientes, las tasas de supervivencia a 1 año y 5 años fueron 99% y 92%, respectivamente. Seis muertes ocurrieron en el grupo tratado con Ciclofosfamida en comparación con 2 muertes en el grupo tratado con Azatioprina.

Libre de enfermedad la supervivencia fue significativamente menor para pacientes con MPA (poliangeítis microscópica) que para aquellos con PAN (poliarteritis nodosa) ($P= 0.046$). Para pacientes con PAN o MPA, la supervivencia general a 5 años fue buena, pero el tratamiento con corticosteroides de primera línea fue capaz de lograr y mantener la remisión solo en aproximadamente la mitad de los pacientes y el 40% de los pacientes requirieron terapia inmunosupresora. Azatioprina o pulso Ciclofosfamida fue bastante efectivo para tratar enfermedad resistente a corticosteroides o recaídas importantes.¹⁷

Dependiendo de la región geográfica y del grupo de la edad afectada, las vasculitis de vaso grande (VVG) constituyen los tipos de vasculitis sistémicas más frecuentes. Mientras que la arteritis de células Gigantes (ACG) de forma exclusiva en individuos de edad avanzada y más en países con ascendencia europea, la arteritis de Takayasu (AT) afecta fundamentalmente a mujeres jóvenes de países orientales. El diagnóstico de estas enfermedades se basa, además de los criterios clínicos, en los hallazgos histológicos característicos en la biopsia de arteria temporal (BAT) en el caso de la ACG, y en los resultados de la angiografía en la AT. En los últimos años, ningún nuevo biomarcador se ha convertido en el diagnóstico y monitorización de las VVG, solo la interleucina-6 circulante se ha mostrado más sensible que los marcadores de actividad clásica (PCR y VS), el inconveniente radica en que su uso está limitado por la falta de disponibilidad. Por otra parte, las técnicas de imagen tienen un papel creciente en el diagnóstico y seguimiento de las VVG. La utilización en los últimos años de técnicas no invasivas, como la resonancia magnética, la ecografía Doppler, la tomografía por emisión de positrones y la tomografía computarizada han contribuido a mejorar el conocimiento de las vasculitis.¹⁸

La vasculitis crioglobulinémica se asocia con morbilidad y mortalidad. Algunos estudios antes de la era del Virus de hepatitis C (VHC) resaltaron un factor de mal pronóstico que es la afectación renal. Estudios más recientes describen el pronóstico de los pacientes con crioglobulinemia mixta VHC positiva y negativa a VHC vasculitis y factores pronósticos identificados de supervivencia.¹⁹

Pacientes VHC positivos con crioglobulinemia mixta, la supervivencia a 1 año, 3 años, 5 años y 10 años las tasas fueron del 96%, 86%, 75% y 63%, respectivamente. Las muertes se relacionaron principalmente con infecciones graves de hígado en etapa terminal enfermedad. Factores basales asociados con un mal pronóstico fueron la presencia de fibrosis hepática severa, afectación renal, afectación del corazón y del sistema nervioso central.

La puntuación de cinco factores (FFS), un sistema de puntuación de vasculitis basado en 5 ítems, (proteinuria > 1 g / día, creatinina sérica > 140 mmol / L, cardiomiopatía, afectación gastrointestinal grave y afectación del sistema nervioso central) la presencia de cada uno recibió 1 punto.¹⁹

En análisis multivariante, fibrosis severa (HR 10.8) y el FFS (HR 2.49) se asociaron significativamente con un mal pronóstico. Entre pacientes sin fibrosis severa, los FFS fueron un buen predictor del resultado, mientras entre aquellos con fibrosis severa, la severidad de la vasculitis no tenía valor pronóstico el tratamiento con la combinación interferón pegilado más Ribavirina se asoció con un buen pronóstico (HR 0,34), mientras que el tratamiento con inmunosupresores agentes se asociaron con un mal resultado, incluso después del ajuste para el gravedad de la vasculitis (HR 4,05).¹⁹

Las tasas de supervivencia a 1 año, 2 años, 5 años y 10 años fueron 91%, 89%, 79% y 65%, respectivamente. Las muertes estaban relacionadas a infecciones graves en la mitad de los casos y a la exacerbación de la vasculitis en 20%. La afectación pulmonar y gastrointestinal, tasa de filtración glomerular <60 ml / min, y edad > 65 años fueron asociado de manera independiente con la muerte. Una puntuación pronóstica incluidas estas 4 variables, el CryoVas Score (CVS), para la predicción de la supervivencia a los 5 años. Un punto fue asignado a cada variable, el pronóstico de mortalidad a los 5 años fueron 2.6%, 13.1%, 29.6% y 38.5% para un CVS de 0, 1, 2 y 3, respectivamente. Para 1 año las tasas de mortalidad fueron 0%, 3.2%, 18.5% y 30.8% para un CVS de 0, 1, 2 y 3, respectivamente. El área bajo la curva para el CVS era mayor en comparación con el FFS, lo que indica un mejor rendimiento del CVS. Aumento del riesgo de linfoma en el seguimiento de tales pacientes también debe resaltarse.¹⁹

La vasculitis ha sido reportada recientemente en una serie de 64 pacientes. Las tasas de supervivencia a 1 año, 3 años, 5 años y 10 años fueron 97%, 94%, 94% y 87%, respectivamente. La vasculitis crioglobulinemica tipo I relacionadas con malignidad hematológica tendían a asociarse con un peor pronóstico en comparación con gammapatía monoclonal de significado desconocido. Las infecciones graves representaron la mitad de las muertes.¹⁹

En un estudio realizado por Chanussot-Deprez, Caroline et al. en el hospital de Gea, se incluyeron pacientes con diagnóstico de vasculitis cutánea (CV), a los cuales se les realizó valoración clínica, biopsia cutánea y exámenes de laboratorio.

En la mayoría de los casos se realizó inmunofluorescencia directa. Los casos se clasificaron con los criterios del American College of Rheumatology (ACR) y la Chapel Hill Consensus Conference (CHCC). Se incluyeron 32 pacientes; la frecuencia fue mayor en mujeres (71.8%). Los niños presentaron VC asociadas a medicamentos o púrpura de Schönlein-Henoch (PSH). En adultos se reportó con más frecuencia PSH, vasculitis asociada a lupus eritematoso sistémico y vasculitis paraneoplásicas; otros diagnósticos etiológicos incluyeron poliarteritis nodosa (PAN), poliangeítis microscópica (PAM), vasculitis trombótica (postpuerperal), síndrome antifosfolípidos (SAF), síndrome de Churg-Strauss (SCS) y VC asociada a medicamentos. Utilizando los criterios del ACR y la CHCC para vasculitis se clasificó el 50% de los casos.²⁵

2.3 Marco referencial

2.3.1 Vasculitis

Las vasculitis se presentan en un grupo heterogéneo de entidades clínicas relativamente frecuentes. Se caracterizan por inflamación de los vasos sanguíneos, con el desarrollo de isquemia, necrosis, así como por el daño de los grandes, medianos y pequeños vasos, por tanto, de órganos o sistemas. Las vasculitis se dividen en: vasculitis de grandes, medianos y pequeños vasos.¹

2.3.2 Epidemiología

En Latinoamérica se han publicado 750 artículos, 10 de los cuales son estudios de casos de México, Brasil, Chile y Colombia; sin embargo, no existen investigaciones donde se evalúe, en términos de prevalencia e incidencia, las vasculitis primarias en Latinoamérica.¹

Según lo observado, la distribución epidemiológica registrada demuestra que la vasculitis de Takayasu es la más frecuente en países como Brasil, Colombia y México; mientras que en Chile y Perú son la granulomatosis de Wegener (GW) y la poliangeítis microscópica (PAM), respectivamente. No existen evidencias de datos históricos de estos países, excepto los estudios realizados en la última década.¹

Son múltiples las clasificaciones propuestas, desde la década del 50 por Zeek, quien planteó la primera clasificación de vasculitis y para esto se basó en el tamaño y tipo de los vasos afectados, así como en la morfología del proceso inflamatorio. En 1978 Faucis propuso otra y en 1991 Lie las clasificó en primarias o secundarias y en infecciosas o no infecciosas. En 1994 se publicó una clasificación como conclusión de la Conferencia de Chapel Hill en 1992 aún vigente.¹

Tabla 2.1

Clasificación de las vasculitis (Chapel-Hill)		
Grandes vasos	Mediano vaso	Vaso pequeño
Arteritis de células gigantes	Poliarteritis nodosa	Granulomatosis de Wegener
Arteritis de Takayasu	Enfermedad de Kawasaki	Granulomatosis de Churg Strauss
		Poliangeítis microscópica
		Púrpura de Henoch-Schonlein
		Vasculitis criobulinémica
		Vasculitis leucocitoclástica

Fuente: Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. Arthritis & Rheumatism. ARTHRITIS Rheum [Internet]. 2013 [cited 2018 Apr 16];65(1):1–11. Available from: <http://medecine.ulb.ac.be/ftpupload/Chapel-Hill 2012.pdf>

TABLA 2.2

Incidencia de vasculitis por millón

Vasculitis	Incidencia por millón	
Arteritis de células gigantes	5-367 220	Población de edad mayor a 50 años [1] Datos recientes de UK [121]
Arteritis de Takayasu	0.4 – 2.6	
Poliarteritisnodososa	0.4 – 77	
Enfermedad de Kawasaki	10-1080	< 5 años
Granulomatosis de Wegener	0.7-12	
Síndrome de Churg-Strauss	1-4	
Poliangeítis microscópica	0.5-24	
Púrpura de Henoch-Schonlein	102-204 3-14	<17 años Adultos
Criobulimia	No estudios adecuados	Prevalencia esencial MC 1:100 000 [121]
Angeitis cutánea leucocitoclástica	15-4	

Fuente: Miller A, Chan M, Wiik A, Misbah SA, Luqmani RA. An approach to the diagnosis and management of systemic vasculitis revised version with tracked changes removed. ClinExpImmunol. 2010;160(2):143–60.

2.3.3 Fisiopatología y patogenia

La mayoría de los síndromes de las vasculitis se deben a mecanismos inmunopatogénicos que se presentan por reacción a estímulos antigénicos; sin embargo, las pruebas que respaldan esta hipótesis son indirectas casi en su totalidad. Se desconoce la razón por la cual algunos individuos desarrollan vasculitis en respuesta a ciertos estímulos antigénicos y otros no. Quizás se deba a predisposición genética, al contacto ambiental y a los mecanismos reguladores de la respuesta inmunitaria a ciertos antígenos. Existen 3 mecanismos fisiopatológicos fundamentales: el daño inmunológico, la infección directa de los vasos y un tercer grupo en el cual se desconoce la causa.¹

Las vasculitis mediadas por depósito en las vénulas de complejos inmunes, al fijarse a la superficie de la célula endotelial, la fracción constante (Fc) de la inmunoglobulina fija el complemento y se inicia así la cascada del complemento, con producción de C5a y C3a, que son potentes quimiotácticos neutrofílicos. Estos fagocitan los complejos inmunes, liberan las enzimas lisosomales y proteolítica y llevan al daño tisular. La reacción tiene su pico en 12 horas y los neutrófilos son reemplazados posteriormente por monocitos en 24-48 horas.¹

a) Vasculitis de vasos grandes

Entre ellas tenemos: Arteritis de células gigantes y arteritis de Takayasu.

a.1) Arteritis de células gigantes

En la arteritis de células gigantes podemos encontrar los siguientes hallazgos:

- Arteritis granulomatosa de la aorta y sus ramas principales
- Predilección para las ramas extracraneales de la arteria carótida.
- A menudo involucra la arteria temporal
- Por lo general ocurre en pacientes mayores de 50 años
- A menudo asociado con polimialgía reumática.¹²
- Asma

- Eosinofilia de 10 %
- Mononeuropatía o polineuropatía
- Opacidad en los pulmones detectada mediante radiografía
- Anomalías del seno paranasal
- Biopsia del contenido de los vasos ¹

a.2) Arteritis de Takayasu

Esta patología podemos encontrar los siguientes hallazgos:

- Inflamación granulomatosa de la aorta y sus ramas principales
- Por lo general ocurre en pacientes menores de 40 años. ¹²
- Inyección conjuntival
- Linfadenopatía cervical (nódulo linfático de 1,5 cm de diámetro)
- Cambios de la membrana de la mucosa bucal, fisura de labios y eritema faríngeo
- Eritema solo o edema de la palma de las manos y los pies
- Rash polimorfo ¹

b) Vasculitis de vasos medianos

La poliarteritis nodosa y la enfermedad de Kawasaki son las dos principales categorías de vasculitis de vasos medianos. Ambos tienen arteritis necrosante aguda con aneurisma inflamatorio formación.

b.1) Poliarteritis nodosa

La poliarteritis nodosa se presenta de forma multisistémica con peso pérdida, fiebre, mialgia, desarrollo de una erupción, neuropatía o isquemia abdominal. La poliarteritis nodosa está asociada comúnmente con infección de hepatitis B.

Inflamación necrotizante de arterias medianas o pequeñas sin glomerulonefritis. Vasculitis en arteriolas, capilares o vénulas. Puede manifestarse de la siguiente manera:

- Pérdida de más de 4 kg de peso.
- Dolor testicular.
- Mialgias (excluye hombro y cadera).
- Presión sanguínea sistólica superior a 90 mm de Hg.
- Nitrógeno ureico elevado en el suero sanguíneo (14,3 mmol/L) o creatinina en 132 mmol/L.
- Evidencias de infección por virus de la hepatitis B.
- Anomalías arteriográficas características.
- Biopsia de arteria de pequeños y medianos vasos que contienen células polimorfonucleares.¹

b.2) Enfermedad de Kawasaki

La enfermedad de Kawasaki se caracteriza por fiebre, conjuntivitis bilateral no exudativa, eritema de los labios y mucosa oral, edema indurado del dorso de manos y pies con eritema de palmas y plantas, erupción cutánea y cervical linfadenopatía. También puede involucrar:

- Arteritis de arterias grandes y medianas y asociada con mucocutánea
- síndrome de ganglio linfático en niños
- Arterias coronarias a menudo involucradas
- La aorta y las venas pueden estar involucradas.

c) Vasculitis de pequeños vasos

Entre las vasculitis de Pequeños vasos tenemos: granulomatosis de Wegener, granulomatosis de Churg-Strauss, poliangeítis microscópica, púrpura de Henoch-Schonlein, vasculitis criobulinémica, vasculitis leucocitoclástica cutánea.⁵

c.1) Granulomatosis de Wegener

Afecta las arteriolas y vénulas. Es sistémica, ocasiona afectación granulomatosa del tracto respiratorio alto y bajo, además afecta el riñón. Se asocia frecuentemente con anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos (ANCA).⁵

Esta patología produce manifestaciones respiratorias altas (dolor en senos paranasales, úlceras de la mucosa nasal, epistaxis y otitis media), entre otras complicaciones (desviación de la nariz en silla de montar, lesión del nervio facial, inflamación y glomerulonefritis esclerosis de la tráquea y glotis, son algunos ejemplos).⁵

El tratamiento al igual que el de la poliangeítis microscópica tiene 3 fases: inducción de la remisión, mantenimiento de la remisión y tratamiento de la recaída. En la remisión se usa frecuentemente la Ciclofosfamida combinada con esteroides (3-4 mg/kg/día, que decrece de 1-2 mg/kg/día, además de corticoterapia durante las primeras semanas).¹

Criterios de clasificación estandarizados (2 o más tienen una sensibilidad de 92 %).

- Inflamaciones bucal o nasal purulentas: dolor y úlceras bucales, entre otras.
- En la radiografía de tórax se visualizan nódulos anormalmente fijos, infiltrados o con cavidades.
- Sedimento urinario (hematuria microscópica).
- La biopsia muestra inflamación granulomatosa de la arteria o perivascular.¹

c.2) Granulomatosis de Churg Strauss

Es una vasculitis necrosante que afecta a los vasos de pequeño a mediano tamaño, existe inflamación rica en eosinófilos y granulomatosis que afecta las vías respiratorias; a menudo asociado con asma y eosinofilia.

c.3) Poliangeitis microscópica

Afecta las arteriolas de mediano y pequeño calibres. Parte del cuadro clínico incluye granulomatosis de Wegener y se asocia al ANCA. Algunos pacientes presentan lesiones respiratorias clásicas y ANCA. Existe daño a glomérulos y capilares pulmonares.

c.4) Púrpura de HenochSchonlein

La púrpura de Henoch-Schonlein es principalmente una enfermedad que afecta niños, con una incidencia de aproximadamente 15 casos por 100 000 niños por año. Es raro en adulto. Su presentación típica es la púrpura de la piel. Algunos pacientes también desarrollar dolor abdominal, hemorragia gastrointestinal, artropatía e insuficiencia renal por nefropatía por IgA. La nefritis ocurre en 50-80% de adultos y 20-40% de niños.¹² En esta patología existe:

- Vasculitis con depósitos inmunes dominantes de inmunoglobulina A en vasos pequeños
 - Implica piel, intestino, glomérulos
 - Asociado con artralgia o artritis
-
- Criterios de clasificación estandarizados (más de 2 deben estar presentes)
 - Púrpura palpable
 - Sangrado gastrointestinal y hematuria
 - Primeras edades: 20 años o menos
 - Angina o dolor intestinal¹

c.5) Vasculitis crioglobulémica esencial

La crioglobulinemia es una vasculitis sistémica caracterizada por la proliferación de clones de células B que producen patógenos inmunoglobulinas que precipitan en el frío y pueden presente con enfermedad fulminante. La mayoría de los pacientes tienen un infección con hepatitis C, que está estrechamente relacionada con la patogenia de la enfermedad Tratamiento de la hepatitis. Implica piel y glomérulos.¹³

Tipos de crioglobulinas¹³:

Tabla 3

Tipos de crioglobulinas

Tipo	Composición	Condiciones subyacentes comunes
I	IgM monoclonal	Malignidad hematológica (macroglobulinemia Waldenstrom, mieloma múltiple)
II	IgG policlonal + IgM monoclonal factor reumatoideo	Hepatitis C crónica, VIH (virus de inmunodeficiencia humana) Idiopático (mixta esencial)
III	IgG policlonal + IgM policlonal factor reumatoideo	Enfermedad autoinmune (lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide)

Fuente: MKSAP. Rheumatology.pdf. 2017 (17), p. 79.

c.6) Vasculitis leucocitoclástica cutánea

Es una enfermedad aislada es decir sin vasculitis sistémica o glomerulonefritis, afecta únicamente la piel. La vasculitis leucocitoclástica o por hipersensibilidad también se ha denominado vasculitis cutánea, vasculitis inducida por fármacos, vasculitis alérgica, vasculitis de vasos de pequeño calibre y venulitis necrosante.¹⁴

2.3.4 Evaluación clínica y de laboratorio

Algunas manifestaciones clínicas que sugieren vasculitis sistémica son: mialgias con elevación de enzimas musculares en el suero, dolor abdominal acompañado de sangre oculta en heces y/o elevación de enzimas hepáticas o pancreáticas, angina más elevación de enzimas miocárdicas, hematuria y/o proteinuria, mononeuritis múltiple, claudicación en miembros o en mandíbula, afectación visual o cerebral por isquemia.

El hallazgo más común en la vasculitis necrotizante cutánea es la elevación en la velocidad de sedimentación globular (VS).

Las crioglobulinas pueden asociarse con enfermedades del colágeno y a pacientes con hepatitis B y C. Se presentan como una vasculitis necrotizante cutánea y los resultados de las pruebas funcionales hepáticas son anormales.

El sistema de complemento puede estar normal, elevado o disminuido en pacientes con vasculitis necrotizante cutánea y disminuido en pacientes con enfermedades del colágeno. En la crioglobulinemia asociada a infecciones y urticaria también existe hipocomplementemia, aunque en esta última el complemento puede estar normal.

Finalmente, la mayoría de pacientes con vasculitis cutánea idiopática tienen el complemento normal, especialmente en quienes el factor precipitante ha sido un medicamento.¹

2.3.5 Tratamiento

Este está determinado por el proceso patogénico, la gravedad del daño vascular y tiempo de evolución la enfermedad. Básicamente se utilizan dos tipos de medicamentos:

- **Glucocorticoides:** son los medicamentos de primera línea para controlar el proceso inflamatorio. Cuando está localizado se utilizan dosis bajas (menos de 15 mg/día) a media de esteroides (0,5 mg/kg de peso). Cuando se afectan órganos que ponen en riesgo la vida se utilizan dosis altas (1 mg/kg de peso) e, incluso, muy altas con Metilprednisolona.
- **Citotóxicos:** estos fármacos se emplean cuando la enfermedad es de progreso rápido y con implicación visceral (intestinal, renal y cardíaca, entre otras) y cuando es refractaria a glucocorticoides o no se puede reducir la dosis de estos.

Los citotóxicos más utilizados son Ciclofosfamida por vías oral o intravenosa, Azatioprina y Metrotexate. La remisión se alcanza entre los primeros 3-6 meses del inicio de la vasculitis.¹

La Ciclofosfamida pertenece a una clase de medicamentos conocidos como agentes alquilantes, que se han utilizado para tratar algunos tipos de cáncer, es considerado un potente inmunodepresor. Este fármaco bloquea la producción del ácido desoxirribonucleico (ADN) en las células; ello evita que las células se dividan, lo cual causa la muerte de las células.

Afecta también a las células inmunitarias lo cual es beneficioso en enfermedades autoinmunitarias como la artritis reumatoide, el lupus, la esclerodermia o la vasculitis.

La Ciclofosfamida puede estar asociada con efectos secundarios graves lo cual requiere una supervisión por parte del médico.¹⁵

Se absorbe bien por vía oral (biodisponibilidad >75%), se metaboliza en el hígado, se une a proteínas (15% y sus metabolitos hasta en un 60%), atraviesa la placenta y la barrera hematoencefálica, inicia su acción en 7-21 días y tiene una vida media de entre 3 y 12 horas, excretándose fundamentalmente por el riñón como metabolitos (85- 90%) y un 10-15% con las heces de forma inalterada.¹⁶

La dosis de Metrotexate MTX (hasta 25-30 mg / semana) agente alternativo de inducción de la remisión para pacientes con evidencia de baja actividad de la enfermedad y que no corren el riesgo de sufrir daño orgánico. MTX no debe usarse en pacientes con insuficiencia renal moderada o grave.

Uno de los fármacos de nueva generación con el que se está adquiriendo mayor experiencia es el Micofenolatomofetil, especialmente en la fase de mantenimiento de la remisión como sustituto de la Azatioprina, con buenos resultados.¹⁰

2.4 Marco conceptual

- **Azatioprina**

Es un fármaco que suprime el sistema inmunitario al interferir con la síntesis de ADN; se desconoce el mecanismo preciso de acción. Se utiliza en la dermatomiositis, lupus eritematoso sistémico, enfermedad inflamatoria intestinal, vasculitis y artritis reumatoide, así como en el trasplante de órganos como riñón, corazón e hígado.¹⁸

- **Ciclofosfamida**

Fármaco perteneciente a los medicamentos alquilados. Actúa alterando los mecanismos del crecimiento celular en cualquier fase del ciclo celular. Su actividad citotóxica por el ADN y las proteínas, adiciona radicales altamente reactivos, formando puentes intercatenarios e intracatenarios en la doble hélice del ADN (alquilación), impidiendo así la replicación del ADN y la transcripción del ARN.¹⁸

- **Epidemiología**

Es la rama de la medicina que estudia los factores determinantes, distribución, frecuencia, predicciones y control de los factores relacionados con la enfermedad, en poblaciones definidas.

- **Prednisolona**

La prednisolona, es un corticoide con pequeña actividad mineralocorticoide con acción antiinflamatoria e inmunosupresora. Su mecanismo de acción a través de la inhibición de la síntesis de prostaglandinas y leucotrienos, así como en la respuesta inmunológica.²⁰

- **Rituximab**

Es un anticuerpo monoclonal quimérico murino/humano, obtenido por ingeniería genética, representa una inmunoglobulina glicosilada. El Rituximab se une específicamente al antígeno de membrana CD20 localizado en los linfocitos pre-B y B maduros.²¹

- **Vasculitis**

El término vasculitis se utiliza para referirse a todos aquellos síndromes y enfermedades que cursan con inflamación y/o necrosis de los vasos sanguíneos.¹

2.5 Marco geográfico

La Ciudad de Guatemala fue fundada por primera vez en 1525 por Pedro de Alvarado, en Iximché, la capital del reino cakchiquel. Luego, en 1527 se decidió trasladar la ciudad al Valle de Almolonga. Por tercera vez se trasladó al Valle de Panchoy, pero los fuertes temblores del siglo XVIII causaron que fuera necesario un nuevo cambio.

Finalmente, en 1776 se trasladó a su última ubicación, en el Valle de la Virgen cuya cabecera municipal es la Ciudad de Guatemala.

El departamento fue creado por un decreto de la Asamblea Constituyente del Estado el 4 de noviembre de 1825. En ese entonces, la República se dividió en 7 departamentos y fundó la capital en la Nueva Guatemala de la Asunción. Cuenta con 17 municipios.²²

2.6 Marco demográfico

La población en estudio está formada por paciente adulto de nacionalidad guatemalteca con diagnóstico de vasculitis que acude a la consulta externa de reumatología del Hospital General San Juan de Dios (HGSJDD), General de enfermedades, Consulta externa de enfermedades y la Unidad de Consulta Externa de Especialidades Médico Quirúrgicas (Gerona) del Instituto guatemalteco de seguridad social (IGSS).

Dichos pacientes llevan controles periódicamente en los nosocomios antes mencionados.

2.7 Marco Institucional

En el año de 1630, procedentes de México arribaron a la ciudad de Santiago de los Caballeros de Guatemala, hermanos hospitalarios de la Orden San Juan de Dios, bajo la dirección del Padre Fray Carlos Cívico de la Cerda, así como otros religiosos, con el objetivo de presentar la solicitud de administrar el hospital de la ciudad.

A la solicitud se acompañó no sólo la promesa de asistir a enfermos y la atención del hospital, sino la de cumplir con lo dispuesto por el Rey de España en 1632, de tratar con servicios médicos a los habitantes de América, como a españoles.²³

El Hospital General San Juan de Dios, cuenta con el apoyo del Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social para dar cumplimiento a la misión de brindar atención médica integral de tercer nivel a la población guatemalteca, con personal técnico y profesional especializados, utilizando la mejor tecnología.²³

Para la creación del Instituto guatemalteco de seguridad social (IGSS) el Lic. Oscar Barahona Streber (costarricense) y el Actuario Walter Dittel (chileno), hicieron un estudio de las condiciones económicas, geográficas, étnicas y culturales de Guatemala. El resultado de este estudio lo publicaron en un libro titulado "Bases de la Seguridad Social en Guatemala". Al promulgarse la Constitución de la República de aquel entonces, el pueblo de Guatemala, encontró entre las Garantías Sociales en el Artículo 63, el siguiente texto: "se establece el seguro social obligatorio". La Ley regulará sus alcances, extensión y la forma en que debe de ser puesto en vigor. El 30 de Octubre de 1946, el Congreso de la República de Guatemala, emite el Decreto número 295, "la ley orgánica del instituto guatemalteco de seguridad social".

Se crea así "Una Institución autónoma, de derecho público de personería jurídica propia y plena capacidad para adquirir derechos y contraer obligaciones, cuya finalidad es aplicar en beneficio del pueblo de Guatemala, un Régimen Nacional, Unitario y Obligatorio de Seguridad Social, de conformidad con el sistema de protección mínima".²⁴

3. OBJETIVOS

3.1 General

Describir las características epidemiológicas, terapéuticas y clínicas de las vasculitis en pacientes atendidos en Hospital General San Juan de Dios, General de Enfermedades, Consulta Externa de Enfermedades, Consulta Externa de Especialidades Médico Quirúrgica (GERONA) del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS), durante los años del 2013 al 2017.

3.2 Específicos

- 3.2.1 Identificar las características epidemiológicas en pacientes con vasculitis.
- 3.2.2 Enumerar las características clínicas según tipo de vasculitis, órgano afectado, tiempo de evolución.
- 3.2.3 Conocer las complicaciones clínicas y mortalidad según el tipo de vasculitis.
- 3.2.4 Describir el tratamiento del paciente según tipo de vasculitis.

4. POBLACIÓN Y MÉTODOS

3.3 Enfoque y diseño de investigación

Se realizará un estudio cuantitativo, descriptivo retrospectivo de 5 años del año 2013 al 2017.

3.4 Unidad de análisis y de información

4.2.1 Unidad de análisis

Datos epidemiológicos, clínicos y terapéuticos obtenidos del documento de recolección de datos que se utilizara en esta investigación.

4.2.2 Unidad de información

Expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de vasculitis, atendidos en Hospital General San Juan de Dios, General de Enfermedades, Consulta Externa de Enfermedades, Consulta Externa de Especialidades Medico Quirúrgica (GERONA) del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS), durante los años del 2013 al 2017.

3.5 Población y muestra

4.3.1 Población

Todo paciente adulto con diagnóstico de vasculitis que cuente con historial clínico y atendidos en Hospital General San Juan de Dios, General de Enfermedades, Consulta Externa de Enfermedades, Consulta Externa de Especialidades Medico Quirúrgica (GERONA) del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS), durante los años del 2013 al 2017.

4.3.2 Muestra

Debido a que el total de la población de estudio es limitado se tomo el total de la población como el total de la muestra.

3.6 Selección de los sujetos a estudio

4.4.1 Criterios de inclusión

- Expedientes de pacientes adultos.
- Expedientes de pacientes de sexo femenino y masculino.
- Expedientes de pacientes con diagnóstico de vasculitis sistémicas.
- Expedientes clínicos del 2013 al 2017.
- Expedientes que cuenten con la información requerida en el documento de recolección de datos.
- Expedientes de pacientes fallecidos, con historial clínico comprendido entre el 2013 al 2017, con diagnóstico de vasculitis sistémicas.

4.4.2 Criterios de exclusión

- Expedientes de pacientes con información incompleta o ilegible dentro de la historia clínica.
- Expedientes de paciente extranjero.

4.5 Definición y operacionalización de las variables						
	Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Escala de medición	Indicador
Características Epidemiológicas	Edad	Tiempo que ha vivido una persona u otro ser vivo contando desde su nacimiento ²²	Edad en años registrada en el expediente clínico	Numérica	Razón	Años
	Sexo	Conjunto de seres pertenecientes a un mismo sexo. Sexo masculino o femenino ²³	Sexo del paciente con vasculitis, según el expediente clínico	Categórica	Nominal	Femenino o masculino
	Ocupación	Acción y efecto de ocupar u ocuparse. Trabajo o cuidado que impide emplear el tiempo en otra cosa ²³	Ocupación del paciente con diagnóstico de vasculitis, según el expediente clínico	Categórica	Nominal	Ama de casa, agricultor, comerciante, conductor, oficinista, licenciado o ingeniero, trabajador no calificado, trabajador de nivel medio
	Etnia	Comunidad humana definida por afinidades raciales, lingüísticas y culturales ²³	Etnia del paciente con vasculitis según el expediente clínico	Categórica	Nominal	Indígena y no indígena
	Procedencia	Origen, principio de donde nace o se deriva algo ²³	Procedencia del paciente, según el expediente clínico	Categórica	Nominal	Departamentos de Guatemala
	Estado civil	Condición de una persona en relación con filiación o matrimonio, que se hacen constar en el registro civil ²³	Estado civil del paciente con vasculitis, según el expediente clínico	Categórica	Nominal	Soltera, casada, unida, viuda, divorciada

Características Clínicas	Mialgias	Dolor muscular difuso, acompañado de malestar general y debilidad ²⁷	Paciente que presenta dolor de cabeza tipo neurálgico	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Dolor abdominal	Se refiere a pacientes que presentan dolor abdominal sin causa aparente ²⁴	Paciente que presente dolor abdominal	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Hematuria	Presencia de sangre en la orina ²³	Paciente con sangre en orina	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Claudicación en miembros	significa detener o suspender el movimiento de un miembro ²³	Paciente con claudicación de un miembro inferior	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Afectación visual	Daño perteneciente o relativo a la visión ²³	Paciente con dificultad visual	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Angina de pecho	Síndrome caracterizado por accesos súbitos de corta duración con angustia de muerte y dolor violento que desde el esternón se extiende ordinariamente por el hombro, brazo, antebrazo y mano izquierdos ²³	Paciente con angina de pecho	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Hematemesis	Presencia de sangre en el vómito ²³	Paciente que presenta vómitos con sangre	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Artralgias	Dolor de las articulaciones ²³	Paciente con este síntoma	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Úlceras	Termino llaga, lesión abierta de la piel y mucosa ²³	Paciente que presente úlceras en cavidad oral	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Inflamación bucal	trastornos de la circulación de la sangre frecuentemente, por aumento de calor, enrojecimiento, hinchazón y dolor ²³	Paciente con este trastorno en cavidad oral	Categórica	Nominal	Ausente o presente

Características Clínicas	Inflamación nasal	trastornos de la circulación de la sangre frecuentemente, por aumento de calor, enrojecimiento, hinchazón y dolor ²³	Paciente con este trastorno en cavidad nasal	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Epistaxis	Hemorragia nasal ²³	Paciente con este hallazgo clínico	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Otitis media	Inflamación del oído ²³	Paciente con este hallazgo	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Dolor	Sensación desagradable que ocasiona malestar físico y emocional; se debe a alteración anatómica o funcional en alguna parte del cuerpo ²⁶	Paciente que presente dolor en cualquier parte del cuerpo	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Fiebre	Aumento de la temperatura corporal por encima de 37 °C. Es una reacción normal a una infección o inflamación ²⁷	Paciente que presente temperatura mayor a 37 grados centígrados	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Conjuntivitis	Inflamación de la conjuntiva ²⁶	Paciente que presente conjuntivitis	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Eritema	Enrojecimiento de la piel por congestión capilar ²⁶	Paciente que presente eritema	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Edema	Hinchazón blanda de una parte del cuerpo, que cede a la presión y es ocasionada por la serosidad infiltrada en el tejido celular ²⁶	Paciente que presente edema	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Erupción cutánea	Aparición y desarrollo en la piel, o en las mucosas, de granos, manchas o vesículas; hinchazón y/o enrojecimiento de la piel ²⁶	Paciente que presente erupción cutánea	Categórica	Nominal	Ausente o presente

Características Clínicas	Linfadenopatía	Aumento anormal del tamaño de las glándulas linfáticas ²⁶	Paciente que presente esta condición	Categórica	Nominal	Ausente o presente
	Tipo de Vasculitis	Clasificación de la vasculitis según (Chapel-Hill) ⁸	Según el calibre del vaso afectado	Categórica	Nominal	Grande, mediano o pequeño
	Órgano afectado	Cualquiera de las partes del cuerpo animal o vegetal que ejercen una función inadecuadamente ²⁶	Según el órgano que presente lesión o daño	Categórica	Nominal	Signo o síntoma
	Tiempo de evolución	Proceso continuo de transformación de las especies a través de cambios producidos en sucesivas generaciones ²⁶	Según el tiempo de padecer la enfermedad	Numérica	Razón	Meses
Hallazgos de Laboratorios	Transaminasas Hepáticas	Enzima que produce la transaminación, aminotransferasa ²⁶	Si paciente se realizó estudios de laboratorio	Categórica	Nominal	Normal, anormal o no realizado
	Creatinina	Producto del metabolismo muscular cuyos niveles elevados en la sangre indican generalmente trastornos renales ²³	Si paciente se realizó estudios de laboratorio	Categórica	Nominal	Normal, anormal o no realizado
	Nitrógeno de Urea	Producto nitrogenado que constituye la mayor parte de la materia orgánica contenida en la orina de los vertebrados terrestres ²³	Si paciente se realizó estudios de laboratorio	Categórica	Nominal	Normal, anormal o no realizado
	PCR	Enzima que cataliza la síntesis de algunos biopolímeros, como los ácidos nucleicos ²³	Si paciente se realizó estudios de laboratorio	Categórica	Nominal	Normal, anormal o no realizado
	VS	Velocidad a la que se realiza esta acción y efecto de sedimentar o sedimentarse ²³	Si paciente se realizó estudios de laboratorio	Categórica	Nominal	Normal, anormal o no realizado

Hallazgos de Laboratorios	Proteinuria	Presencia de proteína en orina en cantidad anormal ²⁶	Si paciente se realizó estudios de laboratorio	Categórica	Nominal	Normal, anormal o no realizado
	Eosinofilia	Se define como un recuento de eosinófilos en sangre periférica > 500/ μ L ²⁶	Si paciente se realizó estudios de laboratorio	Categórica	Nominal	Normal, anormal o no realizado
	Factor reumatoide	Análisis que mide la cantidad de este en sangre ²⁶	Si paciente se realizó estudios de laboratorio	Categórica	Nominal	Normal, anormal o no realizado
	ANCA	Son auto anticuerpos producidos por el sistema inmune del organismo dirigidos erróneamente contra proteínas de los neutrófilos ²⁶	Si paciente se realizó estudios de laboratorio P Anca o C Anca	Categórica	Nominal	Normal, anormal o no realizado
Biopsias	Biopsia Renal	Examen que se hace de un trozo de tejido renal tomado de un ser vivo, generalmente para completar un diagnostico ²⁶	Si paciente se realizó este procedimiento	Categórica	Nominal	Normal, anormal o no realizado
	Biopsia Arterial	Examen que se hace de un trozo de tejido arterial tomado de un ser vivo, generalmente para completar un diagnostico ²⁶	Si paciente se realizó este procedimiento	Categórica	Nominal	Normal, anormal o no realizado
	Biopsia de Piel	Examen que se hace de un trozo de tejido de piel tomado de un ser vivo, generalmente para completar un diagnostico ²⁶	Si paciente se realizó este procedimiento	Categórica	Nominal	Normal, anormal o no realizado

Comorbilidades	Enfermedad Autoinmune Asociada	Lupus Eritematoso Sistémico	Enfermedad autoinmune, afecta piel, riñones, y otros organos ²⁶	si paciente presenta esta patología	Categórica	Nominal	Ausente, presente o no definido
		Artritis Reumatoide	Enfermedad crónica de las articulaciones, con inflamación de la membrana sinovial y progresiva deformidad de los huesos, especialmente patente en las manos ²³	si paciente presenta esta patología	Categórica	Nominal	Ausente, presente o no definido
		Esclerosis Sistémicas	Endurecimiento patológico de un órgano o tejido ²⁶	si paciente presenta esta patología	Categórica	Nominal	Ausente, presente o no definido
		Purpura trombocitopenica	La púrpura trombocitopenica inmunitaria, es un trastorno plaquetario que se caracteriza por una disminución anormal de plaquetas en la sangre ²⁵	Paciente que presenta purpura trombocitopenica	Categórica	Nominal	Ausente, presente o no definido
Comorbilidades	Enfermedad	Asma	Enfermedad de los bronquios, caracterizada por accesos ordinariamente nocturnos e infebriles, con respiración difícil y anhelante, tos, expectoración escasa y espumosa, y silbidos respiratorios ²³	si paciente presenta esta patología	Categórica	Nominal	Ausente, presente o no definido

Comorbilidades	Enfermedad Asociada	Insuficiencia Renal	Incapacidad de uno o ambos riñones para realizar sus funciones ²⁶	si paciente presenta esta patología	Categórica	Nominal	Ausente, presente o no definido
		Glomerulonefritis	Enfermedad inflamatoria del riñón caracterizada por la inflamación de los glomérulos, provoca edemas, hipertensión arterial, hematuria, proteinuria e insuficiencia renal ²⁶	si paciente presenta esta patología	Categórica	Nominal	Ausente, presente o no definido
		Diabetes Mellitus	Se caracteriza por la presencia de niveles de glucemia (glucosa en sangre) altos debida a una producción insuficiente de insulina o resistencia a ésta ²⁶	si paciente presenta esta patología	Categórica	Nominal	Ausente, presente o no definido
		Hipertensión Arterial	Presión arterial más alta de lo normal ²⁶	si paciente presenta esta patología	Categórica	Nominal	Ausente, presente o no definido
		Hipotiroidismo	Hipofunción de la glándula tiroidea y trastornos que origina; escasez de tiroxina ²⁶	si paciente presenta esta patología	Categórica	Nominal	Ausente, presente o no definido
		Cáncer	Enfermedad neoplásica con transformación de las células, que proliferan de manera anormal e incontrolada ²⁶	si paciente presenta esta patología	Categórica	Nominal	Ausente, presente o no definido

Mortalidad	Fallecido	Que llego al término de la vida ²³	si paciente presenta esta condición	Categórica	Nominal	Si o no
Terapéutica	Glucocorticoides Sistémicos	Son los medicamentos de primera línea para controlar el proceso inflamatorio. Cuando está localizado se utilizan dosis bajas (menos de 15 mg/día) a media de esteroides (0,5 mg/kg de peso). Cuando se afectan órganos que ponen en riesgo la vida se utilizan dosis altas (1 mg/kg de peso) ¹	si paciente toma este tratamiento, dosis y vía de administración, oral o intravenoso. Se consideran los siguientes: <ul style="list-style-type: none"> • Metilprenisolona • Prednisolona • Prednisona • Defazacot 	Categórica	Nominal	Si o no
	Citotóxicos	Estos fármacos se emplean cuando la enfermedad es de progreso rápido y con implicación visceral (intestinal, renal y cardíaca, entre otras) y cuando es refractaria a glucocorticoides o no se puede reducir la dosis de estos. Los citotóxicos más utilizados son Ciclofosfamida por vías oral o intravenosa, Azatioprina y metrotexate. La remisión se alcanza entre los primeros 3-6 meses del inicio de la vasculitis. ¹	si paciente toma este tratamiento, dosis y vía de administración, oral o intravenoso. Se consideran los siguientes: <ul style="list-style-type: none"> • Ciclofosfamida • Azatioprina • Metrotexate • Rituximab • MicofenolatoMofetil 	Categórica	Nominal	Si o no

4.6 Instrumento utilizado para la recolección de los datos

El instrumento de recolección de datos que se utilizó para esta investigación está dividido en seis partes:

1. Epidemiología: en esta sección se recolectaron datos sociodemográficos.
2. Clínica: que presento el paciente con diagnóstico de vasculitis sistémicas.
3. Clasificación: en esta parte del documento de recolección se incluyó la clasificación de la vasculitis según el tamaño del vaso afectado, sin embargo, si no se cuenta con este dato en el expediente clínico, se incluye un apartado “sin clasificación” Se utilizó la Clasificación de las vasculitis (Chapel-Hill).
4. Laboratorios: En esta sección se tomaron en cuenta los datos de laboratorios que se consideraron más oportunos para la vasculitis, en base a la literatura investigada.
5. Morbimortalidad: en esta sección se incluyen las comorbilidades que presenta el paciente con vasculitis sistémica, enfermedades autoinmunes asociadas, enfermedades comunes asociadas y la mortalidad.
6. Terapéutica: esta sección se refiere al tratamiento, en el cual se tomaron en cuenta dos grandes grupos de medicamentos utilizados en la vasculitis los cuales son: glucocorticoides y citotóxicos.

4.7 Procesamiento y análisis de datos

4.7.1 Procesamiento de datos

Con el documento de recolección de datos se obtuvo una base de datos de 67 pacientes, con diagnóstico de vasculitis tratados en, hospitales General San Juan de Dios, General de Enfermedad Común, Consulta Externa de Enfermedad Común, Consulta Externa de Especialidades Médico Quirúrgica (GERONA) del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS), los datos fueron tabulados y procesados por el programa Epi info versión 7 y en Excel, se creó la base de datos, en estos programas se definieron las distintas variables codificándolas y obteniendo con su adecuado procesamiento el resultado de las frecuencias y porcentaje.

5. RESULTADOS

El estudio es descriptivo transversal realizado en hospital General San Juan de Dios (HGSJDD), General de Enfermedades, Consulta Externa de Enfermedades y la Unidad de Consulta Externa de Especialidades Médico Quirúrgicas “Gerona” del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS) durante los años 2013 al 2017.

Se estudiaron 67 pacientes con diagnóstico establecido de vasculitis, distribuidos de la siguiente forma: 12 pacientes del Hospital General San Juan De Dios, 11 pacientes del Hospital de enfermedad común, 17 del Hospital de Consulta externa de enfermedades y 27 del hospital de Consulta externa de Especialidades Gerona, estos tres últimos del Instituto Guatemalteco de Seguridad social IGSS. A continuación, se presenta el siguiente diagrama en cuanto a la cantidad de expedientes revisados.

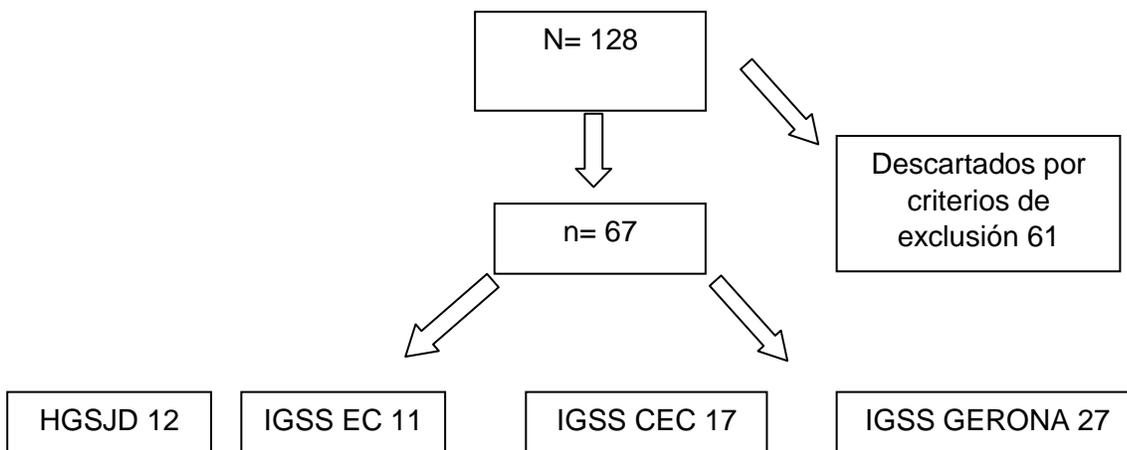


Tabla 5.1 Características epidemiológicas de pacientes con diagnóstico de vasculitis.

Variable	f	(%)
n=67		
Edad media (años ± SD)	39 ± 15	
Sexo		
Femenino	53	79.10
Masculino	14	20.90
Etnia		
No dato	4	5.97
Indígena	13	19.40
No indígena	50	74.63
Procedencia		
Guatemala	44	65.67
Otros	23	34.33
Ocupación		
Ama de casa	15	22.39
Trabajador de nivel medio	15	22.39
Otro	37	55.22
Estado civil		
No dato	3	4.48
Soltero	23	34.33
Casado	34	35.82
Unido	13	19.40
Viudo	3	4.48
Divorciado	1	1.49

*n= población

*SD: desviación estándar

Tabla 5.2 Características clínicas de pacientes con diagnóstico de vasculitis.

Variable	f	(%)
n=67		
Clínica		
Dolor	46	68.65
Eritema	42	62.68
Erupción cutánea	32	47.76
Claudicación de miembros	21	31.34
Artralgias	16	23.88
Mialgias	16	23.88
Fiebre	12	17.91
Úlceras	12	17.91
Afectación visual	7	10.44
Dolor abdominal	4	5.97
Inflamación nasal	3	4.47
Conjuntivitis	2	2.98
Epistaxis	2	2.98
Inflamación bucal	2	2.98
Angina de pecho	1	1.49
Otitis media	1	1.49
Hematemesis	-	-
Hematuria	-	-
Linfadenopatía	-	-
Otros síntomas	34	50.74
Órgano afectado*		
Piel	48	71.64
Cerebro	12	17.91
Ojo	5	7.46
Riñón	3	4.48
Otro órgano	-	-
Tiempo de evolución(meses \pm SD) 28 \pm 21		
Tipo de vasculitis		
Pequeño vaso	37	55.22
Mediano vaso	9	13.43
Gran vaso	7	10.45
No definido	14	20.90

*Pacientes con más de 1 órgano afectado.

Tabla 5.3 Hallazgos de laboratorio y biopsias de tejidos en pacientes con diagnóstico de vasculitis.

Variable	No alterado f	Alterado f	No realizado f	No dato f
f=67				
Laboratorios				
Transaminasas hepáticas	41	13	13	-
Creatinina	51	10	5	1
Nitrógeno de urea	45	11	10	1
PCR	21	28	18	-
VS	20	36	11	-
Proteinuria	3	19	14	-
Eosinofilia	32	22	13	-
FR	33	11	23	-
ANCA	20	1	43	3
pAnca	19	1	44	3
cAnca	19	-	45	3
Biopsia renal	2	1	61	3
Biopsia arterial	4	-	60	3
Biopsia de piel	2	27	37	1
VIH	27	1	30	9

*f=frecuencia de pacientes

Tabla 5.4 Morbimortalidad de pacientes con diagnóstico de vasculitis.

Comorbilidad	Presente		Ausente		No dato	
	f	%	f	%	f	%
n=67						
Enfermedad Autoinmune Asociada						
LES	16	23.88	51	76.11	-	-
Artritis Reumatoide	12	17.91	55	82.08	-	-
Otra	4	5.97	62	92.53	1	1.49
Esclerosis Sistémica	2	2.98	65	97.00	-	-
Purpura Trombocitopenica	1	1.49	65	97.00	1	1.49
Enfermedad Asociada						
Otra	30	44.77	37	56.92	-	-
Hipertensión Arterial	16	23.88	50	74.62	1	1.49
Diabetes Mellitus	7	10.44	59	88.00	1	1.49
Insuficiencia Renal	5	7.46	62	92.53	-	-
Glomerulonefritis	-	-	67	100.00	-	-
Hipotiroidismo	4	5.97	63	94.02	-	-
Asma	-	-	67	100.00	-	-
Cáncer	1	1.49	64	95.52	3	4.47
Fallecido	1	1.49	65	97.00	1	1.49

*n=población

*%=porcentaje de la población

Tabla No. 5.5 Tratamiento de los pacientes según el tipo de vasculitis

Tratamiento	Pequeño vaso		Mediano vaso		Gran vaso		Otras vasculitis	
	f	%	f	%	f	%	f	%
Glucocorticoide Sistémico	n=37		n=9		n=7		n=14	
Metilprednisolona	3	8.0	-	-	4	57.0	2	14.0
Prednisolona	10	27.0	-	-	-	-	1	7.0
Prednisona	18	48.6	5	55.5	5	71.0	8	57.0
Defazacort	1	2.7	-	-	-	-	-	-
Otro	3	8.0	1	11.0	1	14.0	-	-
Total	35	94.6	6	66.6	*7	100.0	11	78.6
Citotóxico								
Ciclofosfamida	6	16.0	3	33.0	3	42.8	3	21.4
Azatriopina	20	54.0	7	77.7	7	100.0	6	42.8
Metrotexate	5	13.5	1	11.0	1	14.0	2	14.0
Rituximab	-	-	-	-	-	-	-	-
Micofenolato Mofetil	-	-	1	11.0	1	14.0	2	14.0
Otro	1	2.7	-	-	-	-	2	14.0
Total	32	86.5	*9	100.0	*7	100.0	*14	100.0
Otros fármacos	19	51.0	2	22.0	2	28.5	10	71.4

*Algunos pacientes recibieron doble terapia por lo cual la frecuencia es mayor al número de población con determinado tipo de vasculitis

*f=frecuencia

*%=porcentaje de la población

*n= población de pacientes con determinado tipo de vasculitis

6. DISCUSIÓN

En Guatemala no existen estudios sobre las vasculitis, y pocos son los estudios que existen en Latinoamérica, en su mayoría son estudios realizados en población de Europa y EEUU por lo que se hace difícil realizar una amplia comparación entre estudios.

Comparado con la publicación que realizó M. Alegría en el Congreso Panamericano de Reumatología de Lima (Perú), agosto de 2006 donde se estudiaron 40 pacientes con enfermedad de Kawasaki, los pacientes tenían una procedencia urbana y en su mayoría eran de sexo masculino, en el presente estudio no se encontraron pacientes con Kawasaki, la vasculitis más frecuente fue la vasculitis Leucocitoclástica (vasculitis de pequeño vaso) donde también su mayor distribución estuvo en el área urbana, pero el sexo predominante fue el femenino.⁸

Además, se encontró que los síntomas predominantes fueron el dolor y el eritema, mientras que en los pacientes jóvenes fueron fiebre y rash. Como se menciona anteriormente la vasculitis Leucocitoclástica fue la más frecuente por tanto el órgano mayormente afectado fue la piel. Los resultados de laboratorios evidenciaron, VS, PCR, factor reumatoide y biopsia de piel, como los más alterados; según otros estudios, el hallazgo de laboratorio más común en las vasculitis, es la elevación en la velocidad de sedimentación globular (VS)¹.

En los pacientes con diagnóstico de vasculitis se encontró que las enfermedades autoinmunes asociadas con mayor frecuencia son LES y artritis reumatoide, sin embargo la gran mayoría de pacientes con diagnóstico de vasculitis no presentaron enfermedades autoinmunes asociadas, mientras tanto la enfermedad asociada con mayor frecuencia es la hipertensión arterial, y la insuficiencia renal, obteniendo una mayor frecuencia el apartado otras enfermedades asociadas de las cuales podemos mencionar, hiperlipidemia, glaucoma, sinusitis, gastritis, dermatitis atópica, insuficiencia venosa, cirrosis hepática y cáncer entre otras. En relación a lo anterior en un estudio realizado por Chanussot-Deprez, Caroline et al. en el hospital de Gea, se encontró que el LES se asoció con mayor frecuencia a la vasculitis cutánea²⁵.

Con respecto a la mortalidad de los pacientes estudiados se encontró solo un fallecido del total estudiado (67), en relación a esto existe un estudio en donde la supervivencia general a 5 años fue buena, con tasas de supervivencia a 1 año y 5 años fueron 99% y 92%, respectivamente, pese a los pocos estudios que existen sobre los pacientes con vasculitis se evidencia que la mortalidad es relativamente baja en general en los pacientes con vasculitis.¹⁷

Respecto al tratamiento de los pacientes con vasculitis de pequeño vaso, 35 de 37 pacientes (86.5%), recibieron glucocorticoides sistémicos, mientras que los pacientes con vasculitis de mediano vaso recibieron en su totalidad citotóxicos, 9 de 9 pacientes (100%) y los pacientes con vasculitis de gran vaso recibieron glucocorticoides sistémicos y citotóxicos en su totalidad (100%); las vasculitis clasificadas como otros tipos recibieron en mayor porcentaje tratamiento con cito tóxicos; lo cual coincide con otros estudios realizados, donde el principal tratamiento son corticoesteroides en vasculitis de pequeño, mientras que en las vasculitis de mediano vaso se trató principalmente con citotóxicos (siendo el principal la azatriopina) y glucocorticoides y en cuanto a la vasculitis de gran vaso se administró en su mayoría glucocorticoides sistemicos.¹⁷

Otros fármacos fueron administrados a los pacientes entre ellos, AINES, diosmina y medicamentos para comorbilidades asociadas como inhibidores de la bomba de protones, antihipertensivos, sucralfato y vitaminas en su gran mayoría C y D.

Una de las fortalezas de la presente investigación radica en ser el primer estudio de caracterización en pacientes con vasculitis atendidos en el Hospital General San Juan de Dios y en el Instituto Guatemalteco de Seguridad Social; con esta investigación se crea un pilar fundamental para generar nuevos y actualizados estudios en pacientes con diagnóstico de vasculitis, con el fin de lograr el diagnóstico temprano y tratamiento oportuno. En cuanto a las debilidades en esta investigación resalta la falta de información organizada y sistematizada en los diferentes centros hospitalarios donde se realizó.

7. CONCLUSIONES

- 7.1** De los pacientes con diagnóstico de vasculitis incluidos en este estudio casi todos eran mujeres y amas de casa, la media de edad fue de 39 años, predominó la etnia no indígena, el mayor porcentaje de pacientes fue de la ciudad de Guatemala y la mayoría eran casados.
- 7.2** Los síntomas más frecuentes en los pacientes con vasculitis fueron, dolor, eritema, erupción cutánea, claudicación de miembro y artralgia, observando que el órgano más afectado fue la piel, lo cual coincide con la vasculitis de pequeño vaso que se presentó en la mayoría de pacientes, en cuanto a los hallazgos de laboratorio la VS, PCR y el factor reumatoideo fueron los resultados más alterados.
- 7.3** Con respecto a la morbimortalidad de pacientes con vasculitis, las enfermedades autoinmunes asociadas con mayor frecuencia fueron LES y artritis reumatoide. Mientras que la hipertensión arterial y la insuficiencia renal, se encontraron muy a menudo en estos pacientes. Del total de pacientes estudiados se encontró solamente un paciente fallecido.
- 7.4** Los glucocorticoides sistémicos se usaron en todo tipo de vasculitis, independientemente del tamaño del vaso, siendo las más utilizadas prednisona y prednisolona. La metilprednisolona se utilizó principalmente en vasculitis de gran vaso. Respecto a los citotóxicos se utilizaron en todo tipo de vasculitis siendo el más común la azatriopina que se usó en todos los tipos de vasculitis.

8. RECOMENDACIONES

8.1 A los departamentos de Reumatología, de los hospitales General San Juan de Dios y del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social:

- Estudiar integralmente al paciente con vasculitis, completando estudios de laboratorio propios de la patología y aquellos que evidencia comorbilidad asociada, así como biopsias de tejidos afectados o sospechosos según la sintomatología presentada.
- Utilizar la clasificación estándar de Chapel Hill para diagnosticar a los pacientes con vasculitis mejorando con esto su seguimiento y terapéutica.

8.2 A los departamentos de Medicina Interna, Cirugía y Reumatología de los hospitales General San Juan de Dios y del Instituto Guatemalteco de Seguridad Social:

- Promover la comunicación entre departamentos médico-quirúrgicos y reumatología en cuanto a la información, de pacientes con sintomatología sospechosa de vasculitis, realizando estudios pertinentes que apoyen el diagnóstico e interconsultas precisas y prontas al departamento correspondiente.

8.3 A la Coordinación de trabajos de graduación de la Facultad de Ciencia médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala:

- Incentivar a los estudiantes pendientes de examen general público, a realizar estudio investigativo en pacientes con vasculitis en los diferentes hospitales nacionales y regionales de Guatemala.

9. APORTES

Con esta investigación se da un nuevo paso al campo investigativo, sobre todo en el departamento reumatológico, ya que los pacientes con diagnóstico de vasculitis, han sido poco estudiados en nuestro país, de esta manera la caracterización epidemiológica clínica y terapéutica de la vasculitis, es de suma importancia, así como la clasificación adecuada en los pacientes con vasculitis para mejorar la terapéutica haciéndola más eficaz y pronta.

Se informó a los distintos departamentos de reumatología y nefrología de los centros hospitalarios donde fue realizado el estudio, sobre los resultados obtenidos en esta investigación, pretendiendo con esto ampliar las opciones de clasificación de la vasculitis lo cual es un protocolo muy sencillo que muchas veces puede ser olvidado en la práctica clínica y por ende mejorar con esto el tratamiento adecuado. El presente estudio puede ser publicado en revistas de interés o presentado en congresos referentes al tema.

10. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Chércoles Cazate L E, Fong Estrada J A. Algunas especificidades sobre vasculitis. Medisan [en línea]. 2016 [citado 15 Abr 2018] 20(11):2395–409. [citado 15 Abr 2018]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1029-30192016001100011
2. American College of Rheumatology [en línea] Atlanta: ACR; 2017 [actualizado Jun 2017; citado 15 Abr 2018]; Vasculitis Español. Disponible en: <https://www.rheumatology.org/I-Am-A/Patient-Caregiver/Enfermedades-y-Condiciones/Vasculitis-Español>
3. Bureals S. Taller de Vasculitis [en línea]. En: VIII Reunión formativa de la Sociedad Gallega de Medicina Interna; 01-02 Oct 2010; Barcelona: SOGAMI [citado 06 Mayo 2018]; Disponible en: https://meiga.info/eventos/VIIIReunionFormativa/Vasculitis_Burela_SERGAS.pdf
4. Li Z Y, Ma T T, Chen M, Zhao M H The prevalence and management of anti-neutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis in china. Kidney Dis (Basel) [en línea]. 2016 [citado 06 Mayo 2018];1(4):216–23. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27536681>
5. Gota E C. Introducción a la vasculitis. Manual MSD versión para público general [en línea]. Cleveland: Merck Sharp & Dohme Corp. 2018 [citado 16 Abr 2018]. Disponible en: [https://www.msdmanuals.com/es/hogar/trastornos-de-los-huesos,-articulaciones-y-músculos/vasculitis/introducción-a-la-vasculitis](https://www.msdmanuals.com/es/hogar/trastornos-de-los-huesos,-articulaciones-y-musculos/vasculitis/introducción-a-la-vasculitis)
6. Mayo clinic.org. Vasculitis - Síntomas y causas [en línea]. Minnesota: MFMER; 2018 [citado 16 Abr 2018]. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/vasculitis/symptoms-causes/syc-20363435>
7. Púrpura de Scholein Henoch [en línea] Guatemala: UFM. [citado 16 Abr 2018]. Disponible en: <https://medicina.ufm.edu/eponimo/purpura-de-scholein-henoch/>

8. Iglesias A, Coral P, Quintana G, Toro C E, Álvarez F, Castillo J et al. Historia de las vasculitis primarias en latinoamérica. Rev Colomb Reumatol [en línea] 2007 [citado 15 Abr 2018];14(4):261–86. Disponible en: <http://webcache.googleusercontent.com/search?q=cache:http://www.scielo.org.co/pdf/rcre/v14n4/v14n4a03.pdf>
9. Ochoa C D, Ramírez F, Quintana G, Toro C, Cañas C, Osio L F, et al. Epidemiología de las vasculitis primarias en Colombia y su relación con lo informado para Latinoamérica; Rev.Colomb.Reumatol [en línea]. 2009; [citado 15 Abr 2018]. 16(3):248–63. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0121-81232009000300002
10. Ara J. Tratamiento de las vasculitis ANCA positivas. NefroPlus [en línea]. 2010 [citado 16 Abr 2018]; 3(1):28–38.. Disponible en: <http://www.revistanefrologia.com/es-publicacion-nefroplus-articulo-tratamiento-las-vasculitis-anca-positivas-X1888970010000580>
11. Jennette J C, Falk R J, Bacon P A, Basu N, Cid M C, Ferrario F, et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. Arthritis Rheum [en línea]. 2013 [citado 16 Abr 2018]; 65(1):1–11. Disponible en: [http://medecine.ulb.ac.be/ftpupload/Chapel-Hill 2012.pdf](http://medecine.ulb.ac.be/ftpupload/Chapel-Hill%202012.pdf)
12. Miller A, Chan M, Wiik A, Misbah S A, Luqmani R A. An approach to the diagnosis and management of systemic vasculitis revised version with tracked changes removed. Clin Exp Immunol [en línea] 2010. [citado 16 Abr 2018];160(2):143–60. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2857937/>
13. American collage of physicians. Medical knowledge selfassessment program 17. Rheumatology. 2015; p 69-77.
14. Casano V J, Fernández Carballido C, Ibero Díaz I, Contreras Blasco M A. Vasculitis leucocitoclásticas. [en línea] Alicante: SVR; 1990. [citado 20 Mar 2018]. Disponible en: <http://www.svreumatologia.com/wp-content/uploads/2008/04/Cap-16-Vasculitis-leucocitoclasticas.pdf>

15. Ciclofosfamida (Cytoxan) [en línea]. Atlanta: ACR; 2015 [actualizado Mayo 2015 / citado 20 Mar 2018]. Disponible en: <https://www.rheumatology.org/l-Am-A/Patient-Caregiver/Tratamientos/Ciclofosfamida-Cytoxan>
16. Baltar J M, Marín R, Ortega F. Ciclofosfamida en glomerulonefritis primarias y secundarias. NefroPlus [en línea]. 2010 [citado 20 Mar 2018];3:9–15.. Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-nefroplus-485-pdf-X1888970010000603-S300>
17. Ribí C, Cohen P, Pagnoux C, Mahr A, Arène J P, Puéchal X, et al. Treatment of polyarteritis nodosa and microscopic polyangiitis without poor-prognosis factors a prospective randomized study of one hundred twenty-four patients. Arthritis Rheum [en línea] 2010 [citado 20 mar 2018]; 62(4):1186–97. doi: <https://doi.org/10.1002/art.27340>
18. Villa I, Agudo M. Avances en el diagnóstico de las vasculitis de vasos de gran calibre : identificación de biomarcadores y estudios de imagen. Reumatol Clin [en línea]. 2011; 7:22–7 [citado 20 Mar 2018]. Disponible: <http://www.reumatologiaclinica.org/es/avances-el-diagnostico-las-vasculitis/articulo/S1699258X11002610/>
19. Cacoub P, Comarmond C, Domont F, Savey L, Saadoun D. Cryoglobulinemia Vasculitis. Am J Med [en línea]. 2015 [citado 20 Mar 2018]; 128(9):950–5. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjmed.2015.02.017>
20. Vademecum.es. Prednisolona [en línea]. Madrid:Vidal Group; 2017 [citado 20 Mar 2018]. Disponible en: <https://www.vademecum.es/principios-activos-prednisolona-h02ab06>
21. Rituximab vademecum [en línea]. Argentina:IQB; 2014 [actualizado 01 Oct 2014/ citado 20 Mar 2018]. Disponible en: <http://www.iqb.es/cbasicas/farma/farma04/r021.htm>
22. Spanish oxford living dictionaries [en línea] Oxford: Oxford University Press; 2018 [citado 14 Abr 2018]. Disponible en: <https://es.oxforddictionaries.com/definicion/edad>
23. Diccionario de la lengua española [en línea]. Madrid; Real Academia Española; 2018 [citado 14 Abr 2018]. Disponible en: <http://dle.rae.es/?id=XIApmpe>

24. Montoro M A, Casamayor M. Dolor abdominal agudo. [en línea] Zaragoza: AEG; 200? [citado 14 Abr 2018]. Disponible en: http://www.aegastro.es/sites/default/files/archivos/ayudas-practicas/06_Dolor_abdominal_agudo.pdf
25. Federación Española de Hemofilia. Púrpura trombocitopénica inmunitaria. Madrid: FedHemo; 2008. [citado 14 Abr 2018]. Disponible en: <http://fedhemo.com/otros-trastornos-de-la-coagulacion/trastornos-plaquetarios/purpura-trombocitopenica-inmunitaria-pti/>
26. Diccionario médico biológico, histórico y etimológico [en línea]. Salamanca: Ediciones Universidad de Salamanca; 2014 [citado 20 Mar 2018]. Disponible en: <https://dicciomed.usal.es>
27. Enciclopedia Salud.com. Definición de mialgia. [en línea] [actualizado 16 Feb 2016; citado 4 Mayo 2018]. Disponible en: <http://www.encyclopediasalud.com/definiciones/mialgia>
28. Kwei I. Departamento de Guatemala. [en línea]. Guatemala: Guatemala.com; 2017 [citado 16 Abr 2018]. Disponible en: <https://aprende.guatemala.com/historia/geografia/departamento-de-guatemala/>
29. Hospital General San Juan de Dios-Hospigen. Historia del Hospital General San Juan de Dios [en línea]. Guatemala: HGSJDD; 2017 [citado 16 Abr 2018]. Disponible en: <http://hospitalsanjuandedios.mspas.gob.gt/index.php/pages/about-us>
30. Instituto Guatemalteco de Seguridad Social. Plan operativo anual y presupuesto 2017 y multianual 2017-2019 [en línea] Guatemala: IGSS; 2017 [citado 7 Mayo 2018] 2019;1–96. Disponible en: <http://www.igssgt.org/>
31. Chanussot Deprez C, Vega Memije M E, Flores Suárez L, Ríos Romero C, Cabiedes Contreras J, Reyes E et al. Etiología de las vasculitis cutáneas: utilidad de una aproximación sistémica. Gac. Méd. Méx. [en línea]. 2018 [citado 07 Mayo 2018] 154:62-67. Disponible en: http://gacetamedicademexico.com/frame_esp.php?id=110

11. ANEXOS

No. 1

Tabla No. 5.4.1 Tratamiento del paciente con diagnóstico de vasculitis, según el hospital donde fueron atendidos, 2013-2017

Tratamiento	HGSJD		IGSS EC		IGSS CEC		IGSS GERONA	
	f	%	f	%	f	%	f	%
n=67								
Glucocorticoide Sistémico	9	75	11	100	10	59	23	85
Cito toxico	9	75	8	73	10	59	21	78
Otros fármacos	5	41	1	9	16	94	13	48
Total de Pacientes	12	100	11	100	17	100	27	100

*n= población

*%=porcentaje de la población

*f=frecuencia de la población

No. 2

Clasificación de las vasculitis (Chapel-Hill)		
Grandes vasos	Mediano vaso	Vaso pequeño
Arteritis de células gigantes	Poliarteritis nodosa	Granulomatosis de Wegener
Arteritis de Takayasu	Enfermedad de Kawasaki	Granulomatosis de Churg Strauss
		Poliangeítis microscópica
		Púrpura de Henoch-Schonlein
		Vasculitis criobulinémica
		Vasculitis leucocitoclástica



UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
UNIDAD DE TRABAJOS DE INVESTIGACIÓN
TESIS



CARACTERIZACIÓN EPIDEMIOLÓGICA, CLÍNICA Y TERAPÉUTICA DE PACIENTES CON
DIAGNÓSTICO DE VASCULITIS

Estudio descriptivo a realizarse en hospital: General San Juan de Dios (HGSJDD),
General de enfermedades, consulta externa de enfermedades y la Unidad de Consulta
Externa de Especialidades Médico Quirúrgicas (Gerona) del Instituto guatemalteco de
seguridad social (IGSS) durante los años 2013 al 2017

INSTRUMENTO DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Boleta: _____
Fecha: _____
Hospital: _____

1. Datos Epidemiológicos:

Edad: _____ Sexo: Femenino [] Masculino []

Ocupación: Ama de casa [] Agricultor [] Comerciante []
conductor [] oficinista [] Licenciado/Ingeniero []
Trabajador no calificado [] Trabajador de nivel medio []
Otro [] cual _____

Etnia: Indígena [] No indígena []

Procedencia: (departamento de Guatemala) _____

Estado civil: Soltera [] Casada [] Unida [] Viuda [] Divorciada []

2. Datos Clínicos:

Mialgias [] Dolor abdominal [] Hematuria [] Claudicación en M []
Afección visual [] Angina de pecho [] Hematemesis [] Artralgias []
Úlceras [] Inflamación bucal [] Inflamación nasal [] Epistaxis []
Otitis media [] Dolor [] Fiebre [] Conjuntivitis []

Eritema [] Edema [] Erupción Cutánea [] Linfadenopatía []

Otros síntomas []

Cuáles _____

Órgano afectado Cerebro [] Riñón [] Piel [] Ojo [] Otro _____

Tiempo de evolución de la enfermedad

Menos de un año [] 1 a 5 años [] 6 a 10 años []
10 a 15 años [] 16 a 20 años [] Más de 20 años []

Años _____ Meses _____

Impresión Clínica o Diagnóstico: _____

3. Clasificación de la Vasculitis Sistémica:

Tipo de vasculitis: Pequeño vaso Mediano vaso
 Gran vaso No definido

4. Datos de laboratorios:

Transaminasas hepáticas: No alterada Alterada No realizado
Creatinina: No alterada Alterada No realizado
Nitrógeno de Urea: No alterada Alterada No realizado
PCR No alterada Alterada No realizado
VS No alterada Alterada No realizado
Proteinuria No alterada Alterada No realizado
Eosinofilia No alterada Alterada No realizado
FR No alterada Alterada No realizado
ANCA No alterada Alterada No realizado
pANCA No alterada Alterada No realizado
cANCA No alterada Alterada No realizado
Biopsia Renal No alterada Alterada No realizado
Biopsia Arterial No alterada Alterada No realizado
Biopsia de Piel No alterada Alterada No realizado
VIH No Reactivo Reactivo No realizado

5. Datos de Morbimortalidad

Comorbilidades

Enfermedad autoinmune asociada:

LES Si No No definido
 Artritis Reumatoide Si No No definido
 Esclerosis Sistémica Si No No definido
 Purpura Trombocitopenica Si No No definido
 Otra Si No No definido
 Cual _____

Enfermedades Asociadas:

ASMA Si No No definido
 Insuficiencia Renal Si No No definido
 Glomerulonefritis Si No No definido
 Diabetes Mellitus Si No No definido
 Hipertensión arterial Si No No definido
 Hipotiroidismo Si No No definido
 Cáncer Si No No definido
 Otra Si No No definido
 Cuál: _____

Mortalidad

Fallecido Si No No definido

6. Terapéutica

Glucocorticoides Sistémicos Si No No definido

Metilprednisolona Dosis: Inicio _____ Mantenimiento _____
 Vía de Admo: PO IV PO IV

Prednisolona Dosis: Inicio _____ Mantenimiento _____
 Vía de Admo: PO IV PO IV

Prednisona Dosis: Inicio _____ Mantenimiento _____
 Vía de Admo: PO IV PO IV

Defazacort Dosis: Inicio _____ Mantenimiento _____
 Vía de Admo: PO IV PO IV

Otro Cuál _____ Dosis: Inicio _____ Mantenimiento _____
 Vía de Admo: PO IV PO IV

Citotóxicos Si No No definido

Ciclofosfamida Dosis: Inicio _____ Mantenimiento _____
 Vía de Admo: PO IV PO IV

Azatriopina Dosis: Inicio _____ Mantenimiento _____
 Vía de Admo: PO IV PO IV

Metrotexate Dosis: Inicio _____ Mantenimiento _____
 Vía de Admo: PO IV PO IV

Rituximab Dosis: Inicio _____ Mantenimiento _____
 Vía de Admo: PO IV PO IV

Micofenolatomofetil Dosis: Inicio _____ Mantenimiento _____
 Vía de Admo: PO IV PO IV

Otro Cual _____ Dosis: Inicio _____ Mantenimiento _____
 Vía de Admo: PO IV PO IV

Otros fármacos Si No Cual: _____

GLOSARIO DE ABREVIATURAS

- **CV:** Vasculitis Cutanea
- **ACG:** arteritis de células Gigantes
- **VVG:** Vasculitis de Vaso Grande
- **GPA:** granulomatosis con poliangeítis
- **AT:**Tacayasu
- **MPA:** poliangeítis microscópica
- **PAN:**poliarteritisnodosa
- **PSH:** púrpura de Schönlein-Henoch
- **FFS:** puntuación de cinco factores
- **VHC:** Virus de Hepatitis C
- **BAT:** biopsia de arteria temporal
- **TNF:** factor de necrosis tumoral
- **AAV:** anticuerpos asociados a vasculitis
- **PAM:** poliangeítis microscópica
- **ANCA:** Anticuerpos Anticitoplasmáticos de Neutrófilos.
- **cANCA:** Anticuerpo Neutrófilo Citoplasmático.
- **pANCA:** Anticuerpo Neutrófilo perinuclear.
- **FR:** Factor Reumatoide.
- **PCR:** Proteína C Reactiva.
- **VS:** Velocidad de Sedimentación.
- **LES:** Lupus Eritematoso Sistémico.
- **IgM:** Inmunoglobulina M
- **IgG:** Inmunoglobulina G
- **IgA:** Inmunoglobulina A
- **MTX:** Metrotexate
- **GW:** granulomatosis de Wegener
- **VIH:** Virus de Inmunodeficiencia Humana
- **SAF:**antifosfolípidos
- **ACR:**College of Rheumatology
- **CHCC:** Chapel Hill Consensus Conference

- **CVS:** CryoVas Score
- **Admo:** Administración.
- **PO:** Por vía Oral.
- **IV:** Intravenoso.
- **COTRAG:** Coordinación de Trabajos de Graduación.
- **CUM:** Centro universitario Metropolitano.
- **USAC:** Universidad de San Carlos de Guatemala.
- **No.** Número.
- **USB:** Universal Serial Bus.
- **HGSJDD:** Hospital General San Juan de Dios.
- **IGSS:** Instituto Guatemalteco de Seguridad Social.
- **IGSS EC:** Instituto Guatemalteco de Seguridad Social Enfermedad Común
- **IGSS CEC:** Instituto Guatemalteco de Seguridad Social Consulta Externa
- **IGSS GERONA:** Instituto Guatemalteco de Seguridad Social Consulta externa de Especialidades Gerona