



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

TESIS

Características demográficas de las vasculitis en  
población pediátrica del Hospital Infantil de México  
Federico Gómez

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A

DRA. ANA GUZMÁN REVILLA

TUTORES:

Dr. Enrique Faugier Fuentes MARP  
Dra. Sandra Rodríguez Aguayo MARP  
D. en C. Horacio Márquez González



CIUDAD DE MÉXICO, FEBRERO 2023



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**JEFE DE ENSEÑANZA**

DR SARBELIO MORENA ESPINOSA  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

---

**DIRECTOR DE TESIS**

DR. ENRIQUE FAUGIER FUENTES  
PROFESOR TITULAR REUMATOLOGÍA PEDIÁTRICA  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



---

**DIRECTORA DE TESIS**

DRA. SANDRA RODRIGUEZ AGUAYO  
MÉDICO ADSCRITO DE REUMATOLOGÍA  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



---

**ASESOR METODOLÓGICO**

M. EN C. HORACIO MÁRQUEZ GONZÁLEZ  
MÉDICO ADSCRITO A OFICINA DE APOYO A LA INVESTIGACIÓN CLÍNICA  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ.



---

## DEDICATORIA

Con todo mi amor y cariño para todas aquellas personas que han estado a mi lado. Infinitas gracias a mi madre Ana María Margarita Revilla Maldonado que nunca ha dejado de apoyarme. A mi padre Federico Guzmán Jiménez que siempre seguirá presente en mi vida. A mis hermanos Kenneth y Raúl que han sido pilares importantes en mi crecimiento. A mi prima Patricia, a su hermoso bebé Didier y a mi primo Rodrigo que forman una parte importante en mi familia.

A Ricardo y su familia por todo el amor y palabras de aliento que me dan.

A todos mis amigos que, a pesar de no poder pasar mucho tiempo a su lado, siempre están para escucharme.

A mis compañeras de residencia Karen, Axel y Hazell que sin su apoyo y compañerismo nada hubiera sido igual.

Al Dr. Enrique Faugier que con todos sus conocimientos me ha enseñado esta hermosa ciencia de Reumatología pediátrica. A la Dra. Sandra Rodríguez por haberme instruido en los pilares de la Reumatología e investigación.

A Pamela Ramos y Héctor Menchaca que, más que haber sido mis compañeros son grandes amigos y colegas, por su profesionalismo y cariño.

Y a todas aquellos pacientes que me han permitido ser su médico.

GRACIAS.

## INDICE

1. Antecedentes	1
2. Marco teórico	4
3. Planteamiento del problema	11
4. Pregunta de investigación	12
5. Justificación	13
6. Hipótesis	14
7. Objetivos	15
8. Métodos	16
9. Plan de análisis estadístico	18
10. Descripción de variables	19
11. Resultados	20
12. Discusión	24
13. Conclusión	26
14. Aportaciones	27
15. Cronograma de actividades	28
16. Referencias bibliográficas	29
17. Limitación del estudio	32
18. Anexos	33

## ANTECEDENTES

La clasificación de las vasculitis se ha descrito en múltiples ocasiones. En 1990, la American College of Rheumatology (ACR) publicó los criterios de clasificación de la mayoría de éstas. Mientras que en 1994 International Chapel Hill Consensus Conference (CHCC) dió a conocer las definiciones de las diversas vasculitis y sus descripciones, las cuales fueron actualizadas en 2012. En dicha conferencia se establecieron los nombres y abreviaturas recomendadas. Sin embargo, no se dieron a conocer criterios de clasificación<sup>1,2,3,4</sup>.

En 2006 European League Against Rheumatism (EULAR por sus siglas en inglés)/ Paediatric Rheumatology European Society (PReS, por sus siglas en inglés) dieron a conocer la clasificación de las vasculitis en pediatría<sup>5</sup>.

Tabla 1. Clasificación de Vasculitis en niños.

1. Vasculitis de predominio en vasos gran calibre <ul style="list-style-type: none"><li>• Arteritis de Takayasu</li></ul>
2. Vasculitis de predominio en vasos de mediano calibre <ul style="list-style-type: none"><li>• Poliarteritis Nodosa en la niñez</li><li>• Poliarteritis Cutánea</li><li>• Enfermedad de Kawasaki</li></ul>
3. Vasculitis de predominio en vasos de pequeño calibre <ul style="list-style-type: none"><li>• Granulomatoso<ul style="list-style-type: none"><li>a. Granulomatosis con Poliangeítis</li><li>b. Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis</li></ul></li><li>• No Granulomatosa<ul style="list-style-type: none"><li>a. Poliangeítis Microscópica</li><li>b. Vasculitis por IgA</li><li>c. Vasculitis leucocitoclástica con único compromiso cutáneo</li><li>d. Vasculitis urticariana hipocomplementenémica</li></ul></li></ul>
4. Otras vasculitis <ul style="list-style-type: none"><li>• Enfermedad de Behcet</li><li>• Vasculitis secundaria a infección (incluyendo Poliarteritis Nodosa asociada a hepatitis B), malignidad, medicamentos e incluyendo vasculitis por hipersensibilidad</li><li>• Vasculitis asociada con enfermedad de tejido conectivo</li><li>• Vasculitis primaria de Sistema Nervioso Central</li><li>• Síndrome de Cogan</li><li>• No clasificada</li></ul>

La incidencia y prevalencia exacta de las vasculitis en los niños son desconocidas; no obstante, se estima que la Vasculitis por IgA es la más común seguida por la Enfermedad de Kawasaki, pero con variaciones en torno a la población estudiada<sup>2</sup>.

Según registros, las vasculitis crónicas representan entre el 1 al 6% de las enfermedades reumatológicas en la población pediátrica, de acuerdo con la subclasificación, la frecuencia de cada una puede variar según la población estudiada (Tabla 2)<sup>2</sup>.

Tabla 2. Frecuencias relativas de las Vasculitis en niños

Vasculitis	Estados Unidos	Canadá	Turquía
Enfermedad de Kawasaki	22.4%	65.3%	9%
Vasculitis por IgA	49.1%	16.9%	81.6%
Granulomatosis con Poliangeítis	1.4%	2.2%	0.4%
Poliarteritis Nodosa	3.2%	1.8%	5.6%
Enfermedad de Behcet	-	0.9%	1.9%
Arteritis de Takayasu	1.8%	0.9%	1.5%
No clasificada	22.1%	12%	-

Modificado de Ross E Petty, Ronald Laxer, Carol Lindsley, Lucy Wedderburn, Robert Fuhlbrigge, Elizabeth Mellins. Textbook of Pediatric Rheumatology. W.B. Saunders. 2021. 8 ed. Pag 453. ISBN: 9780323636537

Existen varios estudios que han analizado la frecuencia e incidencia de las diversas vasculitis a nivel mundial. En 2002, Gardner-Medwin J. et al. encontraron un total de 586 casos de pacientes pediátricos y determinaron una incidencia de Púrpura de Henoch-Schönlein (PHS, actualmente conocido como Vasculitis por IgA) de 20.4 por cada 100,000 niños con predisposición en entre los 4 a 6 años. En cuanto a la Enfermedad de Kawasaki (EK), la incidencia fue de 5.5 por 100,000 niños menores de 5 años, siendo más alta en el continente asiático<sup>6</sup>.

Otro estudio llevado a cabo por Dolezalová P. et al. en 2004 identificó un total de 452 casos de vasculitis, estimando una incidencia de PHS de 10.2 por cada 100,000 niños con una edad media al diagnóstico de 7 años. Por su parte, la EK presentó una incidencia de 1.6 por cada 100,000 niños menores de 5 años<sup>7</sup>.

En el 2016 Mao Y. et al. realizaron un estudio de 5 años en Shangai y observaron una mayor frecuencia de PHS (49.8%), seguido por EK (40%). Respecto a las otras vasculitis, se estimó la presencia de arteritis de Takayasu en el 1% y Poliarteritis Nodosa (PAN) en el 0.8%<sup>8</sup>.



## MARCO TEÓRICO

Las vasculitis engloban un conjunto heterogéneo de patologías caracterizadas por la inflamación de los vasos sanguíneos que provoca isquemia y daño en los órganos<sup>1</sup>.

Pueden presentarse en todas las edades, pero algunas muestran un marcado tropismo por la edad; por ejemplo, la EK afecta a niños menores de 5 años, mientras que la Vasculitis de células gigantes predomina en personas mayores de 50 años. Las razones de estas diferencias se desconocen en general, pero particularmente en estos ejemplos, la EK podría reflejar interacciones entre un desencadenante ambiental generalizado y predisposición genética de un niño; en cambio, en la Vasculitis de Células Gigantes, las interacciones entre la infección y la "inmunosenescencia" puede ser la causa de su predisposición para este grupo etario<sup>1</sup>.

Ante la heterogeneidad que confieren las vasculitis, su clasificación se ha considerado un reto en la edad pediátrica. En 1990 la ACR estableció criterios de clasificación para las vasculitis, sin embargo, tenían baja especificidad en la población pediátrica. Posteriormente se llevaron a cabo las CHCC (International Chapel Hill Consensus Conference on the Nomenclature of Systemic Vasculitide), donde la primera tuvo como principal objetivo lograr un acuerdo para nombrar las vasculitis y dar una definición ampliamente aceptada. Para el segundo consenso, efectuado en 2012, el propósito fue mejorar la nomenclatura y definiciones de las vasculitis e incluir otras de sus categorías previamente no estipuladas<sup>2,3</sup>. Cabe resaltar que la CHCC2012 no es un sistema de clasificación ni de diagnóstico, sino un sistema de nomenclatura que debe ser utilizado para nombrar de forma específica a cada una de las patologías<sup>3</sup>. Anexo 2 Imagen 1.

La mejor forma de abordar las vasculitis es la categorización de acuerdo con la etiología, no obstante, es complicado conocerla de forma precisa. Por lo anterior,

la CHCC2012 las clasifica en vasculitis primarias, secundarias a enfermedad sistémicas o de etiología infecciosa; dividiéndolas en categorías definidas de vasculitis.

Tabla 3. Nomenclatura aceptada de CHCC2012

<p>Vasculitis de Grandes Vasos</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Arteritis de Takayasu</li> <li>• Arteritis de células Gigantes</li> </ul>
<p>Vasculitis de Medianos Vasos</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Poliarteritis Nodosa</li> <li>• Enfermedad de Kawasaki</li> </ul>
<p>Vasculitis de Pequeños Vasos</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Vasculitis asociada a ANCA (Anticuerpo citoplásmico antineutrófilo) <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Poliangeitis Microscópica</li> <li>○ Granulomatosis con poliangeitis</li> <li>○ Granulomatosis eosinofílica con poliangeitis</li> </ul> </li> <li>• Mediada por inmunocomplejos <ul style="list-style-type: none"> <li>○ Síndrome Anti-GBM (anti- glomerular basement membrane)</li> <li>○ Vasculitis crioglobulinémica</li> <li>○ Vasculitis por IgA</li> <li>○ Vasculitis urticarial hipocomplementenémica</li> </ul> </li> </ul>
<p>Vasculitis de Vasos de forma Variable</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Enfermedad de Behcet</li> <li>• Síndrome de Cogan</li> </ul>
<p>Vasculitis que afecta a un solo órgano</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Angitis Leucocitoclástica cutánea</li> <li>• Arteritis cutánea</li> <li>• Vasculitis de Sistema Nervioso Central primario</li> <li>• Aortitis aislada</li> <li>• Otros</li> </ul>
<p>Vasculitis asociada a enfermedad sistémica</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Vasculitis por lupus</li> <li>• Vasculitis reumatoide</li> <li>• Vasculitis por sarcoidosis</li> <li>• Otros</li> </ul>
<p>Vasculitis asociada con etiología probable</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Vasculitis crioglobulinemica asociada a Hepatitis C</li> <li>• Vasculitis asociada a Hepatitis B</li> <li>• Aortitis asociada a Sífilis</li> <li>• Vasculitis de inmunocomplejos asociada a drogas</li> <li>• Vasculitis asociada a ANCA asociada a medicamentos</li> <li>• Otros</li> </ul>

La categoría de vasculitis no infecciosas se rige de acuerdo con el tamaño del vaso sanguíneo afectado, por lo que se divide en vasculitis de grandes, medianos

y pequeño calibre, sin excluir afección en otro tipo de vaso, pues se toma en consideración la ubicación principal de la mayor afección<sup>3</sup>.

Las vasculitis de grandes vasos involucran la aorta y sus principales ramas; las de medianos vasos afectan principalmente las arterias viscerales y sus ramas; mientras que, en las de pequeños vasos el principal daño se encuentra en las arterias intraparenquimatosas, arteriolas, capilares y vénulas<sup>9</sup>. Se requieren criterios de clasificación que ayuden a diferenciar una vasculitis de otra para conocer sus características y determinar una epidemiología precisa que apoye la caracterización de cada población. A pesar de esto, no hay registro de un sistema universal de clasificación de las vasculitis y hay pocos estudios realizados en la población pediátrica<sup>9</sup>.

El grupo EULAR/PRINTO (Paediatric Rheumatology International Trials Organization) y PReS han formulado criterios de clasificación validados en la población pediátrica para las vasculitis, subdividiéndola con base en la clasificación presentada por Chappell Hill donde se estudiaron los diversos síntomas y hallazgos tanto bioquímicos como radiológicos en cuatro principales vasculitis: Vasculitis por IgA, Arteritis de Takayasu, PAN y Granulomatosis con Poliangeítis (GPA)<sup>5,10,11</sup>.

En cuanto a la EK, los criterios actualmente validados son los determinados por la American Heart Association 2017 (AHA 2017). Anexo 1 Tabla 4.

### **Vasculitis de grandes vasos (VGV)**

En la infancia, la VGV primaria se limita a la arteritis de Takayasu (AT). Por su parte, la arteritis temporal de células gigantes afecta predominantemente a la arteria temporal, la carótida y/o las arterias vertebrales, además, es extremadamente rara en la población pediátrica<sup>1</sup>.

La arteritis de Takayasu (AT) se caracteriza por una vasculitis granulomatosa de la aorta y/o sus ramas principales, también puede afectar las coronarias y/o pulmonares. Aunque la AT suele manifestarse en la tercera o cuarta década, de

igual manera los niños pueden desarrollar la enfermedad. La incidencia y la prevalencia exactas en la infancia se desconocen, pero se han observado variaciones entre regiones geográficas. En Reino Unido, dentro de la población adulta, se estimó una incidencia de 0,8 casos por millón de personas en comparación a la descrita en Asia de 2 casos por millón de personas, de los cuales, se calcula que entre el 10-20% son niños. La relación mujer: hombre es de 3:1. La fisiopatología molecular de la AT sigue sin estar clara, pero se cree que se rige tanto por factores genéticos, humorales y celulares, así como por las infecciones que han sido discutidas como importantes contribuyentes en su desarrollo. La inflamación crónica provoca la cicatrización y la estenosis de los grandes vasos que puede generar daños en diversos órganos y sistemas<sup>1,2</sup>. Se anexan los criterios EULAR/PRINTO/PRES 2008 en el Anexo 1 Tabla 5.

### **Vasculitis de medianos vasos**

Dentro de este grupo se consideran dos tipos de vasculitis: la EK y la PAN. La EK se entiende como una vasculitis necrosante que afecta principalmente las arterias coronarias como una complicación relativamente común, que además de ser grave, puede dar lugar a aneurismas e infartos cardíacos. Es rara en adultos, puesto que más del 90% de los casos son pacientes pediátricos. A nivel mundial, la EK es la vasculitis en la infancia más frecuente después de la Vasculitis por IgA; según las estadísticas, en Japón se reportan 239/100.000 niños menores de 5 años con esta enfermedad<sup>12</sup>.

La fisiopatología molecular de EK se desconoce, sin embargo, la predisposición genética (genes BLK, CASP3, CD40, FCGR2A, HLA clase II, IPTKC), desencadenantes infecciosos, antígenos, factores humorales y complejos inmunitarios se han sugerido como contribuyentes. En la fase aguda, monocitos/macrófagos y células T producen mediadores proinflamatorios, inflamación endotelial y el cuadro clínico. La mayoría de estos pacientes la presentan antes de los 5 años (75%). Los criterios de clasificación actualmente aceptados son los establecidos por la AHA 2017<sup>12</sup>.

Debe considerarse en caso de fiebre inexplicable por más de 5 días. Los lactantes se ven afectados con menos frecuencia, pero con mayor gravedad (mayor riesgo de desarrollo de aneurismas) y tienden a presentar cuadros clínicos "incompletos". Sin tratamiento oportuno del 15 al 25% de los pacientes pueden desarrollar aneurismas coronarios que definen el pronóstico y los resultados a largo plazo<sup>1,2,12,13</sup>.

Por otra parte, la PAN es una vasculitis necrosante de los vasos mediano calibre. En todo el mundo, es la tercera vasculitis primaria infantil más frecuente. La fisiopatología molecular actual es desconocida. Se ha registrado una mayor incidencia y prevalencia en individuos con Fiebre Mediterránea Familiar (FMF), uno de los trastornos autoinflamatorios más comunes en la infancia. El resultado de la inflamación transmural de los vasos es la cicatrización y cambios nodulares en su pared y la formación de aneurismas<sup>1,2</sup>. Se anexan los criterios en el Anexo 1 Tabla 6.

### **Vasculitis de pequeños vasos**

Las vasculitis de pequeños vasos afectan predominantemente las arterias intraparenquimatosas, arteriolas, capilares y vénulas. Se pueden dividir en mediadas por inmunocomplejos y asociadas a ANCAS.

La Vasculitis por IgA afecta, en su mayoría, vasos de pequeño calibre y es la más frecuente en la edad pediátrica. Su incidencia anual varía según la población estudiada; en Japón es de 3.5 por 100,000 niños y en Reino Unido de 70.3 por 100,000 con un pico de incidencia de 4 a 6 años, el 90% de los pacientes debutan con edad menor a 10 años. A su vez, tiene predisposición en sexo masculino (relación 1.5:1 hombre: mujer).

La Inmunoglobulina A se encuentra prevalentemente en las mucosas y sirve como factor de defensa de primera línea contra patógenos<sup>1,2</sup>. A su vez, se cree que la glicosilación anormal de la IgA es el fenómeno principal en la fisiopatología. No se ha encontrado una mutación en particular que lleve a su presencia, en cambio, se ha observado que hay una combinación de factores que contribuyen

al debut de la enfermedad y a la severidad, como las infecciones virales y bacterianas<sup>14,15</sup>.

Actualmente, los criterios de clasificación aprobados son los EULAR/PRINTO/PReS 2008 Anexo 1 Tabla 7. Dentro de las manifestaciones se han reportado hasta en el 95% con púrpura, seguido por la presencia de afección articular en el 70-90%, gastrointestinal en 72%, compromiso renal en 40-50%, orquitis dentro de 14% de los pacientes de sexo masculino y afección del Sistema Nervioso Central (SNC), que, si bien se encuentra descrita, su presentación es rara<sup>11</sup>.

Las Vasculitis asociadas a ANCA son un grupo de tres condiciones que afectan predominantemente los vasos de pequeño calibre y entre ellas se encuentran la GPA, Poliangeítis Microscópica (PAM) y la Granulomatosis Eosinofílica con Poliangeítis (GEPA). La incidencia de estas vasculitis ha incrementado, debido a un mayor reconocimiento de los casos<sup>1,2,4</sup>.

La GPA, anteriormente conocida como Granulomatosis de Wegener y renombrada en 2011<sup>11</sup>, se caracteriza por granulomas en el tracto respiratorio alto y bajo, glomerulonefritis pauci-inmune necrosante y vasculitis que incluye otros órganos. Aunque la GPA es poco frecuente en la población pediátrica, es una de las vasculitis crónicas más comunes en reumatología pediátrica. En la población en general, el pico de edad suele ser en la sexta década de la vida con predisposición en el sexo masculino con una relación hombre: mujer 1.6:1 y en la población pediátrica suele darse en la segunda década de la vida con predisposición en las mujeres. Se cree que su aparición es resultado de la interacción entre factores genéticos, que llevan a la pérdida de la tolerancia inmune y a la exposición a desencadenantes ambientales<sup>2</sup>. El diagnóstico se basa en una combinación de datos clínicos, marcadores serológicos (en especial PR3-ANCA o c-ANCA) y hallazgos histopatológicos. Los criterios de clasificación actualmente aceptados y con mayor sensibilidad son los propuestos por EULAR/PRINTO/PReS 2008<sup>1,2,11,16</sup>. Anexo 1 Tabla 8

La GEPA, previamente conocido como síndrome Churg-Strauss o Granulomatosis alérgica y angeítis, es una vasculitis necrosante poco frecuente, originalmente descrita por Churg Strauss en 1951 con afección predominante en vasos de pequeño calibre y la presencia de granuloma extravascular e infiltrado eosinofílico<sup>2</sup>. Los criterios actualmente utilizados son los descritos para la población adulta de la ACR 1990, dicho criterios son de clasificación y no de diagnóstico<sup>17</sup>. Los criterios ACR 1990 se encuentra en el Anexo 1 Tabla 9. Se considera como una patología rara con una incidencia en adultos anual de 1 a 3 casos por 1,000,000, cuya frecuencia se incrementa en áreas rurales y altas latitudes, lo que sugiere una influencia ambiental<sup>2</sup>.

Finalmente, la PAM era previamente descrita como una subclasificación de la PAN, pero con el tiempo se ha reconocido más como una identidad distinta por la presencia de glomerulonefritis necrosante, involucro pulmonar y su alta asociación con presencia de ANCA (especialmente MPO-ANCA)<sup>1,2,10</sup>. Actualmente se han establecido los criterios, los cuales se encuentran pendientes de validación<sup>18</sup>. Anexo 1 Tabla 10.

### **Vasculitis de vasos de forma variable**

La Enfermedad de Behcet (EB) es un síndrome con afección a vasos sanguíneos de tamaño variable, se presenta con úlceras orales y genitales, eritema nodoso y dermatosis caracterizada por pápulas y pústulas. Hay una mayor prevalencia en la zona conocida de forma histórica como la ruta de la seda que va desde Japón hasta el borde este del mar Mediterráneo. Es más común en la zona de Turquía y otras partes de Medio Oriente con una prevalencia de 1 en 250 personas, aunque en la población pediátrica se han reportado no más de 10 casos por 100,000 niños en Turquía. La frecuencia de debut en la edad pediátrica es de hasta 5.4 a 7.6%.

La frecuencia en hombres y mujeres suele ser similar<sup>1,2</sup>. Dentro de los criterios de clasificación que se han descrito para la población pediátrica, son los publicados en el Pediatric Behcet's Disease study (PEDBD study) 2016<sup>19</sup>. Anexo 1 Tabla 11.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

Las vasculitis son un conjunto de patologías asociadas con la inflamación de la pared del vaso sanguíneo. En la población adulta hay estudios que han incrementado el conocimiento de los rasgos característicos de cada una de las vasculitis, sin embargo, estos datos no son proporcionales en la población pediátrica, por lo que, es importante estudiar las características epidemiológicas implicadas en esta población.

En México, la literatura que describe la epidemiología de las vasculitis es limitada, por lo que, es importante describir y conocer las características demográficas de estas patologías en nuestra población.



## **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuáles son las características demográficas de las vasculitis en la población del Hospital Infantil de México Federico Gómez en la población pediátrica?

## **JUSTIFICACIÓN**

El registro de pacientes con vasculitis permitirá la recopilación de las características demográficas en la población mexicana de un centro de referencia. Al conocer las características epidemiológicas permitirá considerar los diversos diagnósticos diferenciales y determinar con mayor precisión el diagnóstico en niños mexicanos. Además, ayudará a favorecer el inicio de estudios multicéntricos que incrementen el conocimiento epidemiológico de estas entidades.

## **HIPÓTESIS**

Las principales características demográficas de las vasculitis en la población del Hospital Infantil de México FG son similares a las encontradas en estudios realizados en población pediátrica.

## OBJETIVOS

- **Objetivo general:**

Describir las principales características demográficas de las Vasculitis en la población del Hospital Infantil de México Federico Gómez comprendido entre enero 2019 a diciembre 2021

- **Objetivos específicos**

- Conocer la frecuencia de presentación de las vasculitis
- Conocer el sexo más frecuente en cada una de las vasculitis sistémicas
- Saber la edad al diagnóstico en cada una de las vasculitis sistémicas
- Identificar el tipo de vasculitis sistémica más frecuente en la población del Hospital Infantil de México Federico Gómez
- Conocer el grupo etario más frecuentemente afectado por tipo de vasculitis

## MÉTODO

El presente estudio se encuentra basado en un diseño Descriptivo Retrospectivo, transversal y Observacional.

Se realizó una búsqueda retrospectiva de todos los pacientes que contaban con los diagnósticos de vasculitis sistémicas de acuerdo con los criterios establecidos internacionalmente en una de las siguientes categorías: Vasculitis por IgA, EK, AT, Vasculitis asociadas a ANCA (GPA, GEPA y PAM) y EB.

Se incluyeron pacientes que acudieron al Hospital Infantil de México Federico Gómez menores de 17 años y 11 meses dentro del periodo comprendido entre enero 2019 a diciembre 2021.

Se realizó la revisión de cada uno de los expedientes tanto electrónico como físico, revisando las historias clínicas, notas de evolución y base de datos. Igualmente se tomó en cuenta el sexo, edad al diagnóstico, fecha de diagnóstico y fecha de inicio de la patología.

Criterios de inclusión:

- Pacientes menores de 18 años de edad que son atendidos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez con el diagnóstico de vasculitis sistémicas, de acuerdo con los criterios establecidos internacionalmente, en una de las siguientes categorías: Vasculitis por IgA, EK, AT, Vasculitis asociadas a ANCA (GPA, GEPA y PAM) y EB, durante el periodo comprendido entre enero 2019 a Diciembre 2021.

Criterios de exclusión:

- Expedientes con información incompleta

**Consideraciones éticas:** De acuerdo con el Artículo 17º del Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud el presente estudio se considera dentro de la categoría investigación sin riesgo, debido a que es retrospectivo y no se realizó ninguna intervención o modificación intencionada en el manejo de los pacientes que participaron en el estudio. Se respetó en todo momento la privacidad de las niñas y niños estudiados.

## PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICOS

Los datos fueron analizados en el programa SPSS Statistics 28 especializado para análisis estadístico y tabulación de información.

Se realizó una descripción de las variables cuantitativas y cualitativas:

- **Variables cualitativas** (conocidas como categóricas): Se describieron en términos de frecuencias absolutas (número de casos observados) y frecuencias relativas (porcentajes). Los datos fueron mostrados en tablas de contingencia.
- **Variables cuantitativas:** Se determinaron el promedio y la desviación estándar (DE), mediana y rango.

## DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	Definición conceptual	Definición operacional	Escala de medición	Indicadores
<b>Vasculitis sistémica</b>	Inflamación de los vasos sanguíneos que puede producir daño a un órgano o sistema	Tipo de vasculitis sistémica que produce daños a órganos y sistemas	Cualitativa	Definir el tipo de vasculitis sistémica <ul style="list-style-type: none"> <li>• Arteritis de Takayasu</li> <li>• Vasculitis por IgA</li> <li>• Poliarteritis Nodosa</li> <li>• Enfermedad de Kawasaki</li> <li>• Granulomatosis eosinofílica con Poliangeitis</li> <li>• Poliangeitis Microscópica</li> <li>• Enfermedad de Behcet</li> </ul>
<b>Variables dependientes</b>				
Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Escala de Medición	Indicadores
<b>Sexo</b>	Diferencias y características biológicas, anatómicas, fisiológicas y cromosómicas que los definen como hombres o mujeres	Características fenotípicas de la persona objeto del estudio	Cualitativa	Femenino Masculino
<b>Edad al diagnóstico</b>	Tiempo transcurrido desde el nacimiento al diagnóstico	Edad del paciente al diagnóstico de la enfermedad	Cuantitativa	Tiempo en años
<b>Grupo etario</b>	Grupo perteneciente del paciente en base al tiempo transcurrido desde el nacimiento al diagnóstico	Edad del paciente al diagnóstico de la enfermedad	Cualitativa	Definir los grupos etarios de la siguiente forma: <ul style="list-style-type: none"> <li>• 0-24 meses</li> <li>• 2-5 años</li> <li>• 6 a 11 años</li> <li>• 12 a 17 años</li> </ul>



## RESULTADO

Se analizaron un total de 232 expedientes que contaban con el diagnóstico de vasculitis encontrándolos por las palabras clave: Vasculitis por IgA, PH, GPA, GEPA, PAM, PAN, EB, AT, EK, vasculitis leucocitoclástica, Síndrome Inflamatorio Multisistémico (MIS-C), vasculitis y vasculitis sistémica del periodo comprendido entre enero 2019 a diciembre 2021. Se eliminaron 66 pacientes que no cumplían con criterios de inclusión, cumplían con criterios de exclusión o no contaban con diagnóstico definido. Al final se incluyeron en el estudio un total de 166 pacientes.

Del total de pacientes, la frecuencia de cada una de las vasculitis por patología es de 63.9% Vasculitis por IgA, EK 24.7%, GPA 3.6%, AT 3%, PAN 1.8%, Enfermedad de Behcet 1.2%, PAM 1.2% y GEPA 0.6%. Anexo 2 Figura 2.

Tabla 12. Frecuencia por cada tipo de vasculitis

		Frecuencia	Porcentaje (%)
<b>VASCULITIS</b>	IGA	106	63.9
	EK	41	24.7
	AT	5	3.0
	GPA	6	3.6
	PAM	2	1.2
	GEPA	1	.6
	EB	2	1.2
	PAN	3	1.8
	Total	166	100.0

IGA: vasculitis por IgA; EK: Enfermedad de Kawasaki; AT: Arteritis de Takayasu; GPA: Granulomatosis con Poliangeítis; GEPA: Granulomatosis Eosinofílica con Polianteítis; PAM: Poliarteritis Microscópica; EB: Enfermedad de Behcet; PAN: Poliarteritis Nodosa

Los pacientes con vasculitis por sexo fueron: masculinos (44%) y 93 pacientes femeninos (56%) con una relación masculino: femenino 1:1.3.

Tabla 13. Frecuencia de sexo en la población total estudiada

<b>SEXO</b>		
	<b>N</b>	<b>%</b>
<b>MASCULINO</b>	73	44.0%
<b>FEMENINO</b>	93	56.0%

En cuanto a la edad de toda la población estudiada se encontró que la media es de  $6\pm 4$  años. En cada una de las vasculitis la media de la edad fue para IgA  $7\pm 4$  años, EK  $2\pm 2$ , AT  $10\pm 1$ , GPA  $8\pm 4$ , PAM  $9\pm 3$ , EB  $14\pm 2$  y PAN  $8\pm 6$ . En el grupo de EK en específico los pacientes incluidos se contaba con una gran cantidad de pacientes con edad menor a 2 años, para poder analizar de forma correcta esta variable se requirió dividirla en meses con el pico de edad de 12 meses.

Tabla 14. Edad media, desviación estándar por vasculitis.

		<b>Media</b>	<b>Mediana</b>	<b>DE</b>	<b>Pc 25</b>	<b>Pc 75</b>
<b>VASCULITIS</b>	<b>IGA</b>	7	7	4	5	10
	<b>EK</b>	2	1	2	0	3
	<b>AT</b>	10	10	1	10	11
	<b>GPA</b>	8	7	4	6	12
	<b>PAM</b>	9	9	3	7	11
	<b>GEPA</b>	13	13	.	13	13
	<b>EB</b>	14	14	2	12	15
	<b>PAN</b>	8	5	6	3	15
Pc: percentil; DE: desviación estándar; IGA: vasculitis por IgA; EK: Enfermedad de Kawasaki; AT: Arteritis de Takayasu; GPA: Granulomatosis con Poliangeítis; GEPA: Granulomatosis Eosinofílica con Polianteítis; PAM: Poliarteritis Microscópica; EB: Enfermedad de Behcet; PAN: Poliarteritis Nodosa						

Se dividió cada una de las vasculitis por sexo encontrando que, en general, son más frecuentes las vasculitis en el sexo femenino, de forma marcada en la GPA y GEPA, seguido de PAN, AT, Vasculitis por IgA y AT. Anexo 2 figura 3. Tabla 15. Se obtuvieron las relaciones masculino: femenino en los grupos con mayor población, en el caso de Vasculitis por IgA es 1:1.2, EK 1:1.2 y AT 1:1.5.

Tabla 15. Distribución de sexo por cada una de las vasculitis

		SEXO	
		MASCULINO Frecuencia (porcentaje)	FEMENINO Frecuencia (porcentaje)
VASCULITIS	IGA	49 (46.2%)	57 (53.7%)
	EK	19 (46.3%)	22 (53.6%)
	AT	2 (40%)	3 (60%)
	GPA	0	6 (100%)
	PAM	1 (50%)	1 (50%)
	GEPA	0	1 (100%)
	EB	1 (50%)	1 (50%)
	PAN	1 (33.3%)	2 (66.6%)
<small>IGA: vasculitis por IgA; EK: Enfermedad de Kawasaki; AT: Arteritis de Takayasu; GPA: Granulomatosis con Poliangeítis; GEPA: Granulomatosis Eosinofílica con Polianteítis; PAM: Poliarteritis Microscópica; EB: Enfermedad de Behcet; PAN: Poliarteritis Nodosa</small>			

Para facilitar el estudio de la presente investigación, se distribuyó la edad en las vasculitis, en grupos etarios. En el primer grupo se entraban los pacientes entre 1-24 meses; en el segundo 2 a 5 años; el tercero 6 a 11 años y cuarto 12 a 17 años. El grupo con mayor cantidad de pacientes es de 6 a 11 años con 36.1% de la población total, seguido por 2 a 5 años con 32.5% y con 15.7% en el grupo tanto de 1 a 24 meses como de 12 a 17 años, que se puede apreciar en la Tabla 16.

Tabla 16. Distribución por grupo etario

<b>EDAD</b>		
	<b>N</b>	<b>%</b>
<b>1 a 24 meses</b>	26	15.7%
<b>2 a 5 años</b>	54	32.5%
<b>6 a 11 años</b>	60	36.1%
<b>12 a 17 años</b>	26	15.7%

La distribución por grupo etario más frecuente en cada vasculitis es: Vasculitis por IgA 44% en el grupo 6 a 11 años; EK fue más frecuente en 1 a 24 meses en el 60%, Arteritis de Takayasu 80% en el grupo 6 a 11 años, GPA 50% en 6 a 11 años, PAM 100% en 6 a 11 años, GEPA 100% en 12 a 17 años, Enfermedad de Behcet 100% en 12 a 17 años y PAN 66% en 2 a 5 años. En la Anexo 2 figura 4 se puede apreciar la distribución de las vasculitis por grupo etario.

Tabla 17. Tabla cruzada con la frecuencia de las Vasculitis por grupo etario.

		<b>EDAD</b>				<b>Total</b>
		<b>1 a 24 meses</b>	<b>2 a 5 años</b>	<b>6 a 11 años</b>	<b>12 a 17 años</b>	
<b>VASCULITIS</b>	<b>IGA</b>	1	39	47	19	106
	<b>EK</b>	25	12	4	0	41
	<b>AT</b>	0	0	4	1	5
	<b>GPA</b>	0	1	3	2	6
	<b>PAM</b>	0	0	2	0	2
	<b>GEPA</b>	0	0	0	1	1
	<b>EB</b>	0	0	0	2	2
	<b>PAN</b>	0	2	0	1	3
<b>Total</b>		26	54	60	26	166

IGA: vasculitis por IgA; EK: Enfermedad de Kawasaki; AT: Arteritis de Takayasu; GPA: Granulomatosis con Poliangeítis; GEPA: Granulomatosis Eosinofílica con Polianteítis; PAM: Poliarteritis Microscópica; EB: Enfermedad de Behcet; PAN: Poliarteritis Nodosa

## DISCUSIÓN

Este estudio se realizó en la población pediátrica de un hospital de concentración. Situación que da una mayor accesibilidad a una población de patología reumática, en este caso en particular, el estudio de vasculitis en pediatría. Al ser un centro de referencia nacional, puede dar una estimación representativa de la demografía nacional. Sin embargo, el fin del presente estudio, fue describir la demografía de las vasculitis que acuden al HIM FG. Esta población fue diagnosticada de acuerdo con los criterios vigentes de cada una de las vasculitis y descrita.

Se hizo una revisión de los expedientes, encontrando un total de 166 pacientes que cumplían criterios para este estudio dentro de los 3 años estudiados. Del total de pacientes, se encontró que la vasculitis más frecuente es la vasculitis por IgA con 63.9% y en segundo lugar EK 24.7%, tal como se mencionan Petty R. et al.<sup>2</sup> En nuestro estudio se describió que la tercera vasculitis más frecuente es la GPA, apenas seguida por Arteritis de Takayasu. Sobresale en forma contrastante, la tercera vasculitis en frecuencia en nuestro estudio, con lo reportado en la literatura. La PAN se describe en la literatura como la tercera vasculitis más frecuente en la niñez.<sup>1,2</sup>

En relación a la distribución por sexo, se describe el que predominó en el sexo femenino con porcentaje 56%. Relación hombre: mujer 1:1.3. Al momento de separar la distribución de sexo, por cada tipo de vasculitis, los hallazgos fueron: Vasculitis por IgA con frecuencia de sexo femenino 53.7% y masculino 46.2% con relación hombre: mujer de 1:1.2. Contrastando con lo reportado por Oni L. et al. y Piram M. et al. Respectivamente Oni L. reportó una relación hombre: mujer 1.5:1 y Prim M no encontró diferencia significativa entre ambos sexos<sup>14,15</sup>. En el caso de EK detectamos que hay mayor número de casos en el sexo femenino con una frecuencia 53.6% y masculino 46.3% con relación hombre:

mujer 1:1.2, en comparación con lo explicado por AHA 2017, donde se describe una relación de 1.5-1.7;1 en la población de Estados Unidos<sup>12</sup>.

Respecto a la presentación por grupo etario en nuestro estudio, la Vasculitis por IgA con 47 pacientes, tuvo una distribución de mayor frecuencia entre 6 y 11 años, correspondiente al 44%. Hallazgo que difiere con lo descrito por Oni L. et al. que revela que la mayoría de la población afectada suele ser entre 4 a 6 años<sup>14</sup>.

En relación con EK, nuestro estudio coincide con la predisposición de presentación en menores de 5 años; siendo este el grupo más afectado con un total de 37 pacientes que representa 90% de los pacientes con esta patología<sup>12</sup>. Sin embargo, el pico de edad en nuestro estudio fue de 12 meses en comparación a lo reportado por Petty et al quienes reportaron el pico de edad a los 3 años.

Es notable, que el rango de edad afectado en EK referido en la literatura internacional, corresponde a menores de 5 años. En nuestro estudio el rango de edad descrito se ubica entre los 6 a 11 años. La diferencia de edad puede corresponder a la influencia de infección por SARS-CoV-2, que ha incrementado la casuística de EK<sup>20</sup>.

Ante la pandemia en nuestro estudio se incluyó EK aislada o asociada a PIMS.

Las diferencias en las características demográficas entre cada una de las vasculitis en base al grupo por edad y sexo son diferentes a lo reportado en estudios en otro centro. Situación atribuible por ser realizado en un solo centro de atención de alta especialidad, de referencia a nivel nacional.

Los hallazgos de nuestro estudio no son concordantes con la literatura. Hay diferencia en frecuencia, edad al diagnóstico, sexo y grupo etario.

En el grupo de EB y AT no se encontró diferencia significativa en el sexo. En caso de EB, nuestra población tiene presentación en edad adolescente. En AT, GEPA, EB, PAN y PAM es importante mencionar que la incidencia en nuestro hospital es muy baja tal como se menciona en otros estudios.

## CONCLUSIÓN

En el caso de las vasculitis se cuenta con escasos registros oficiales e internacionales que describan la epidemiología en la población pediátrica. En México, en 1999 Gutiérrez R. realizó un trabajo de tesis en la población del Hospital Infantil de México Federico Gómez. Registró un total de 10 años, 103 pacientes con vasculitis sistémica, cuya población fue menor a la capturada en nuestro estudio durante tres años. Reportó como las tres patologías más frecuentes, vasculitis por IgA, EK y PAN. Distribución que podría estar atribuida, tanto a la menor afluencia de pacientes al HIM FG, menor sensibilidad de los criterios ACR 1990 y conocimiento de estas patologías para su referencia.

Un estudio más reciente realizado en 2015 por Valenzuela J en el Centro Médico Nacional la Raza en un periodo de 5 años encontró que las vasculitis más frecuentes en orden descendente fueron Vasculitis por IgA, EK, PAN y AT; en contraste con nuestro estudio, donde se observa en tercer lugar la GPA y seguido de AT. Sin embargo, no contamos con registro nacionales en el que se pueda recopilar los datos epidemiológicos, siendo importantes estudios de registros en las diferentes instituciones para mantener un registro actualizado para impulsar a la realización de registro multicéntrico nacional para obtener la epidemiología de las vasculitis en la población mexicana pediátrica.

Un hallazgo importante fue encontrar la presentación de las vasculitis en el sexo femenino y edad al diagnóstico más tardío, tanto de la Vasculitis por IgA como de la EK, siendo diferente a comparación de la literatura, ya que, en Petty et al se menciona que la Vasculitis por IgA es más frecuente en el sexo masculino, al igual que lo señalado para EK en AHA 2017. Además, la edad de presentación más tardía tanto de la vasculitis por IgA y EK son otros datos importantes para considerar al momento que se realiza el abordaje de un paciente.

Nuestro estudio difiere con la literatura en la frecuencia de presentación de las vasculitis, la GPA se ubica en el tercer lugar de presentación, hay una mayor frecuencia de presentación de vasculitis en el sexo femenino en Vasculitis IgA y EK. Además, difiere en el grupo etario (6 a 11 años) más frecuente de la Vasculitis por IgA y el pico de edad de la EK con edad de 12 años.

### **APORTACIONES**

- Hallazgos del presente trabajo con respecto a lo reportado en la literatura.
  - La GPA fue la tercera causa de vasculitis
  - Mayor frecuencia en sexo femenino en Vasculitis por IgA y EK.
  - EK con pico de edad de 12 meses
  - Vasculitis por IgA con grupo etario más frecuente entre los 6 a 11 años
- Reporte de casos de pacientes con asociación de EK y PIMS.
- Diferencia de distribución de edad en EK y vasculitis por IgA.
- No hubo diferencia entre los hallazgos reportados en la frecuencia de presentación por sexo y edad en los grupos de EB, AT y vasculitis por ANCAS en la literatura disponible.
- Contribuir a la recopilación de datos demográficos de las vasculitis en la población mexicana pediátrica.
- Conocer el tipo de vasculitis más frecuente en la población mexicana
- Se obtuvo registro de la población mexicana originaria de diversas regiones, al ser un hospital de concentración
- Lograr una mayor comprensión del comportamiento de estas patologías en la población mexicana.



## CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

	Presentación de tema de tesis a Enseñanza	Realización de marco teórico	Recolección de información	Análisis de información	Redacción de reporte final	Entrega de tesis
JUL 21	X					
AGO 21		X				
SEPT 21		X				
OCT 21		X				
NOV 21		X				
DIC 21		X				
ENE 22		X				
FEB 22		X				
MZO 22		X				
ABR 22		X				
MAY 22			X	X	X	
JUN 22					X	
JUNL 22						X

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Schnabel A, Hedrich CM. Childhood vasculitis. *Front Pediatr* [Internet]. 2018;6:421. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3389/fped.2018.00421>
2. Petty RE, Laxer R, Lindsley C, Wedderburn L, Fuhlbrigge RC, Mellins ED. *Textbook of pediatric rheumatology E-book*. 8a ed. Elsevier; 2020.
3. Jenette J, Falk R, Bacon P, Basu N, Cid M, Ferrario F, Flores Suárez L et al. 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis and Rheumatism*. 1-11. 2013. doi: 10.1002/art.37715
4. Weiss PF. Pediatric vasculitis. *Pediatr Clin North Am* [Internet]. 2012;59(2):407–23. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.pcl.2012.03.013>
5. Ozen S, Riperton N, Dillon MJ, Bagga A, Barron K, Davin JC, et al. EULAR/PReS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* [Internet]. 2006;65(7):936–41. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1136/ard.2005.046300>
6. Gardner-Medwin JMM, Dolezalova P, Cummins C, Southwood TR. Incidence of Henoch-Schönlein purpura, Kawasaki disease, and rare vasculitides in children of different ethnic origins. *Lancet* [Internet]. 2002;360(9341):1197–202. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(02\)11279-7](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(02)11279-7)
7. Dolezalová P, Telekesová P, Nemcová D, Hoza J. Incidence of vasculitis in children in the Czech Republic: 2-year prospective epidemiology survey. *J Rheumatol*. 2004;31(11):2295–9.
8. Mao Y, Yin L, Xia H, Huang H, Zhou Z, Chen T, et al. Incidence and clinical features of paediatric vasculitis in Eastern China: 14-year retrospective

- study, 1999-2013. *J Int Med Res* [Internet]. 2016;44(3):710–7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/0300060515621446>
9. Watts RA, Hatemi G, Burns JC, Mohammad AJ. Global epidemiology of vasculitis. *Nat Rev Rheumatol* [Internet]. 2022;18(1):22–34. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1038/s41584-021-00718-8>
  10. Ozen S, Pistorio A, Iusan SM, Bakkaloglu A, Herlin T, Brik R, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part II: Final classification criteria. *Ann Rheum Dis* [Internet]. 2010;69(5):798–806. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1136/ard.2009.116657>
  11. Ruperto N, Ozen S, Pistorio A, Dolezalova P, Brogan P, Cabral DA, et al. EULAR/PRINTO/PRES criteria for Henoch-Schönlein purpura, childhood polyarteritis nodosa, childhood Wegener granulomatosis and childhood Takayasu arteritis: Ankara 2008. Part I: Overall methodology and clinical characterisation. *Ann Rheum Dis* [Internet]. 2010;69(5):790–7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1136/ard.2009.116624>
  12. McCrindle BW, Rowley AH, Newburger JW, Burns JC, Bolger AF, Gewitz M, et al. Diagnosis, treatment, and long-term management of Kawasaki disease: A scientific statement for health professionals from the American Heart Association. *Circulation* [Internet]. 2017;135(17):e927–99. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1161/CIR.0000000000000484>
  13. Fukazawa R, Kobayashi J, Ayusawa M, Hamada H, Miura M, Mitani Y, et al. JCS/JSCS 2020 guideline on diagnosis and management of cardiovascular sequelae in Kawasaki disease. *Circ J* [Internet]. 2020;84(8):1348–407. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1253/circj.CJ-19-1094>
  14. Oni L, Sampath S. Childhood IgA vasculitis (Henoch Schonlein Purpura)- advances and knowledge gaps. *Front Pediatr* [Internet]. 2019;7:257. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.3389/fped.2019.00257>

15. Píram M, Maldini C, Biscardi S, De Suremain N, Orzechowski C, Georget E, et al. Incidence of IgA vasculitis in children estimated by four-source capture–recapture analysis: a population-based study. *Rheumatology (Oxford)* [Internet]. 2017;56(8):1358–66. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1093/rheumatology/kex158>
16. Falk RJ, Gross WL, Guillevin L, Hoffman GS, Jayne DRW, Jennette JC, et al. Granulomatosis with polyangiitis (Wegener’s): an alternative name for Wegener’s granulomatosis. *Arthritis Rheum* [Internet]. 2011;63(4):863–4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/art.30286>
17. Masi AT, Hunder GG, Lie JT, Michel BA, Bloch DA, Arend WP, et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* [Internet]. 1990;33(8):1094–100. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1002/art.1780330806>
18. Suppiah R, Robson JC, Grayson PC, Ponte C, Craven A, Khalid S, et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for microscopic polyangiitis. *Ann Rheum Dis* [Internet]. 2022;81(3):321–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1136/annrheumdis-2021-221796>
19. Koné-Paut I, Shahram F, Darce-Bello M, Cantarini L, Cimaz R, Gattorno M, et al. Consensus classification criteria for paediatric Behçet’s disease from a prospective observational cohort: PEDBD. *Ann Rheum Dis* [Internet]. 2016;75(6):958–64. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1136/annrheumdis-2015-208491>
20. Verdoni L, Mazza A, Gervasoni A, Martelli L, Ruggeri M, Ciuffreda M, et al. An outbreak of severe Kawasaki-like disease at the Italian epicentre of the SARS-CoV-2 epidemic: an observational cohort study. *Lancet* [Internet]. 2020;395(10239):1771–8. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(20\)31103-X](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(20)31103-X)

## **LIMITACIONES DEL ESTUDIO**

Al ser un estudio retrospectivo, la recolección de datos fue sujeta a disponibilidad en el contenido de los expedientes. Es un grupo heterogéneo de patologías, que se agrupan en la entidad de vasculitis, con criterios diagnósticos individuales, expresividad clínica específica, curso clínico y complicaciones propias.

Por lo anterior se limitó a describir características demográficas.

No existen estudios sobre epidemiología o descriptivos de vasculitis en pediatría que fueran punto de referencia para realizar comparaciones o similitudes en los resultados obtenidos.

El periodo de estudio coincidió con la pandemia por SARS-CoV-2. Situación que limitó la asistencia de pacientes. Modificó la casuística, seguimiento y reclutamiento.

## ANEXO 1

Tabla 4. Criterios de clasificación Enfermedad de Kawasaki AHA 2017 (9)
Presencia de fiebre al menos 5 días acompañado de 4-5 de las siguientes características
1. Eritema o descamación de labios, lengua en fresa y/o eritema de la mucosa oral y faríngea
2. Inyección conjuntival bulbar bilateral sin exudado
3. Rash: maculopapular, eritrodermia difusa o eritema multiforme
4. Linfadenopatía cervical (mayor 1.5cm), usualmente unilateral
5. Eritema y edema de palmas y plantas en la fase aguda y /o descamación periungueal en la fase subaguda
En Enfermedad de Kawasaki incompleto cumple la definición cuando se tiene menor de 5 días de fiebre y menos de 4 criterios clínicos característicos y cuenta con hallazgos laboratoriales y ecocardiográficos compatibles.

Tabla 5. Criterios de clasificación para Arteritis de Takayasu EULAR/PRINTO/PReS 2008 (7)
Criterio mandatorio: Angiografía anormal (TC, RM o convencional) de la aorta o sus principales ramas y arterias pulmonares mostrando aneurisma/dilatación, estrechamiento, oclusión o engrosamiento de la pared arterial no concordante con displasia fibromuscular o causas similares. Cambios usualmente focales o segmentarios
1. Claudicación o ausencia de pulso. Pérdida/ disminución/ diferencia de pulsos periféricos arteriales. Claudicación: Dolor muscular focal inducido por actividad física
2. Discrepancia de tensión arterial. Discrepancia de las cuatro extremidades mayor a 10mmHg.
3. Soplos. Soplos audibles o thrill palpable en arterias de gran calibre
4. Hipertensión. Tensión arterial sistólica/diastólica mayor a la percentil 95 de la talla.
5. Reactantes de fase aguda. VSG elevada mayor a 20mm/hr y PCR elevada (según laboratorio de referencia)
Definición de la clasificación con el criterio mandatorio más uno de los cinco siguientes criterios: ausencia de pulso o claudicación, discrepancia de la tensión arterial en las cuatro extremidades, soplos, hipertensión y reactantes de fase aguda. TC, Tomografía Computarizada. RM, Resonancia Magnética

Tabla 6. Criterios de Poliarteritis Nodosa EULAR/PRINTO/PReS 2008
<p>Criterios mandatorios:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Histopatología: Inflamación sistémica caracterizada por Evidencia de vasculitis necrotizante en arterias de mediano y pequeño calibre</li> <li>• Anormalidades angiográficas: Angiografía que muestra aneurisma, estenosis u oclusión de arterias de mediano y pequeño calibre no secundaria a displasia fibromuscular u otra causa no inflamatoria. La angiografía es el estudio de imagen preferido</li> </ul>
1. Compromiso cutáneo
2. Compromiso. Mialgias o sensibilidad muscular
3. Hipertensión. Presión sistólica/ diastólica por encima del percentil 95 para la talla
4. Neuropatía periférica sensitiva. Neuropatía que resulta en distribución de pérdida sensitiva en guante y calcetín. Mononeuritis motora múltiple. Neuritis de nervios periféricos sólo si hay compromiso motor.
5. Compromiso renal. Proteinuria mayor a 0.3gr/24hrs o mayor 30nmol/mg en la relación albumina/ creatinina en una simple muestra matutina. Hematuria o muestra con más de 5 eritrocitos por campo o mayor o igual a 2 + en tira. Disminución en la función renal medida por TFG (fórmula Schwartz) menor a 50%
Definición de clasificación con un criterio mandatorio más uno de los cinco criterios siguientes: involucro cutáneo, mialgias y sensibilidad muscular, hipertensión, neuropatía periférica e involucro renal. TFG: Tasa de Filtrado Glomerular



Tabla 7. Criterios de clasificación de Vasculitis por IgA EULAR/ PRINTO/ PReS 2008 (7)

Criterio mandatorio: Púrpura comúnmente palpable o petequias predominantemente en extremidades inferiores\*, no relacionada a trombocitopenia

1. Dolor abdominal. Dolor tipo cólico difuso de inicio agudo demostrado en la analogía y exploración física. Puede incluir intususcepción y sangrado gastrointestinal

2. Artritis o artralgias. Artritis de inicio agudo definido por inflamación de la articulación o dolor articular con limitación al movimiento. Artralgia de inicio agudo

3. Compromiso renal. Proteinuria mayor a 0.3gr/24hrs o mayor 30nmol/mg en la relación albumina/ creatinina en una simple muestra matutina. Hematuria o muestra con más de 5 eritrocitos por campo o mayor o igual a 2 + en tira.

\*Para púrpura de presentación atípica se requiere la presencia de depósitos de IgA en la biopsia.

Tabla 8. Criterios de clasificación para Granulomatosis con Poliangeítis EULAR/PRINTO/PReS 2008 (7)
1. Histopatología: Inflamación granulomatosa dentro de la pared de una arteria o en el área perivascular o extravascular
2. Involucro de vía aérea superior: Descarga nasal crónica purulenta o con sangre o epistaxis recurrente/ costras o granulomas
3. Involucro laringo-traqueo-bronquial: Estenosis subglótica, traqueal o estenosis
4. Involucro pulmonar: Radiografía de tórax o Tomografía Computarizada que muestra la presencia de nódulos, cavitaciones o infiltrado fijos.
5. ANCA: Positividad de ANCA por inmunofluorescencia o por ELISA (MPO/p o PR3/c ANCA)
6. Involucro renal: Proteinuria mayor a 0.3gr/24hrs o mayor 30nmol/mg en la relación albumina/ creatinina en una simple muestra matutina. Hematuria o muestra con más de 5 eritrocitos por campo o mayor o igual a 2 + en tira. Glomerulonefritis pauci-inmune necrotizante.
Definición de la clasificación al menos tres de los siguientes criterios: histopatología, involucro de vía aérea respiratoria superior, estenosis laringo-traqueo- bronquial, ANA positivo e involucro renal.

Tabla 9. Criterios de clasificación para Granulomatosis eosinofílica con poliangiitis ACR 1990
1. Asma. Historia sibilancias a la espiración
2. Historia de alergia. Alergia estacional o alguna otra alergia documentada, incluyendo alimentaria, contacto u otro tipo, excepción de la medicamentosa
3. Mononeuropatía o polineuropatía. Desarrollo de mononeuropatía, múltiple mononeuropatía o polineuropatía (como en guante y calcetín), atribuible a vasculitis sistémica
4. Infiltrado pulmonar. Infiltrado pulmonar migratorio o transitorio que no resuelve, atribuido a vasculitis sistémica.
5. Anomalía en senos paranasales. Historia de sinusitis paranasales aguda o crónica dolorosa o molesta u opacidad radiográfica de los senos paranasales
6. Eosinofilia extravascular. Biopsia que incluye arteria, arteriola o vénula, mostrando acumulación de eosinófilos a nivel extravascular.
Definición de clasificación: Requiere 4 o más criterios

Tabla 10. Criterios de clasificación para Poliangeítis Microscópica ACR/EULAR 2022 (14)	
Criterio clínico: Compromiso nasal (descarga nasal, úlcera, costras, congestión, defectos septales/ perforación).	-3
Criterios de Laboratorio, imagen y biopsia	
• p-ANCA positivo o anti-MPO positivo	+6
• Fibrosis o patrón intersticial pulmonar en imagen de tórax	+3
• Glomerulonefritis Pauci-inmune en biopsia	+3
• c-ANCA y anti-PR3 positivo	-1
• Conteo de eosinófilos mayor $1 \times 10^9$ /litros	-4
Definición de clasificación: Se requiere una puntuación mayor a 5.	

Tabla 11. Criterios de clasificación para Enfermedad de Behcet PEDBD 2016	
Aftosis oral recurrente. Al menos 3 ataques al año	1
Úlceras genitales. Típicamente deja cicatriz	1
Compromiso cutáneo. Foliculitis necrótica, lesiones acneiformes, eritema nodoso	1
Compromiso ocular. Uveítis anterior, uveítis posterior y vasculitis retiniana	1
Signos neurológicos. A excepción de cefalea de forma aislada	1
Signos vasculares. Trombosis venosa, trombosis y aneurisma arteriales	1
Clasificación de la definición: Se requiere 3 de los 6 ítems	

## ANEXO 2

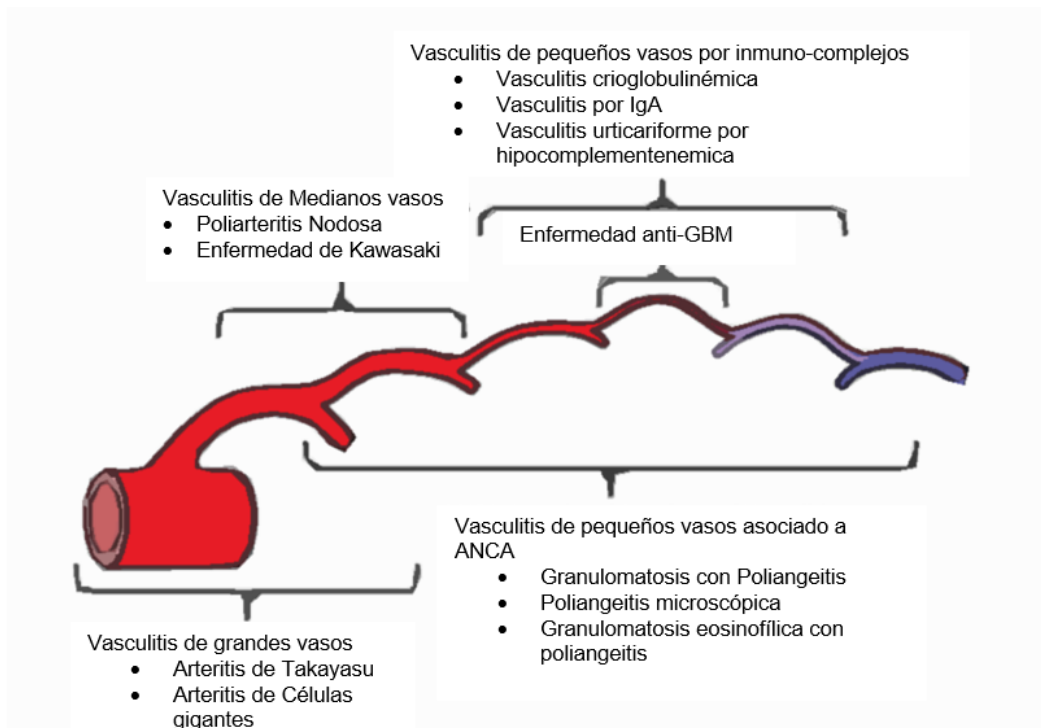


Imagen 1. Distribución del vaso sanguíneo involucrado por vasculitis de grandes, medianos y pequeños vasos. (3)

Figura 2. Distribución de la frecuencia de cada tipo de vasculitis

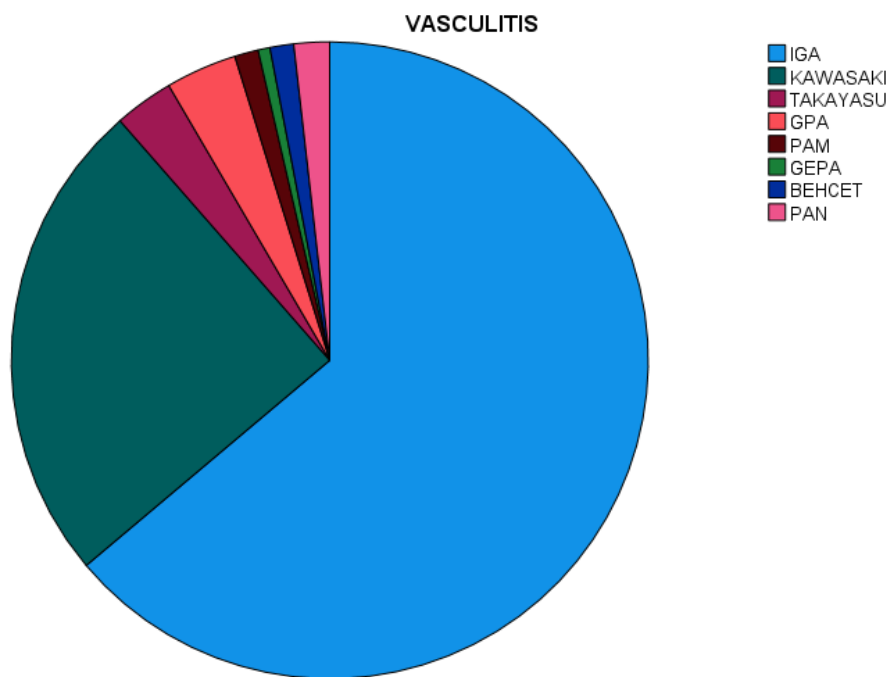


Figura 3. Distribución de sexo por cada vasculitis

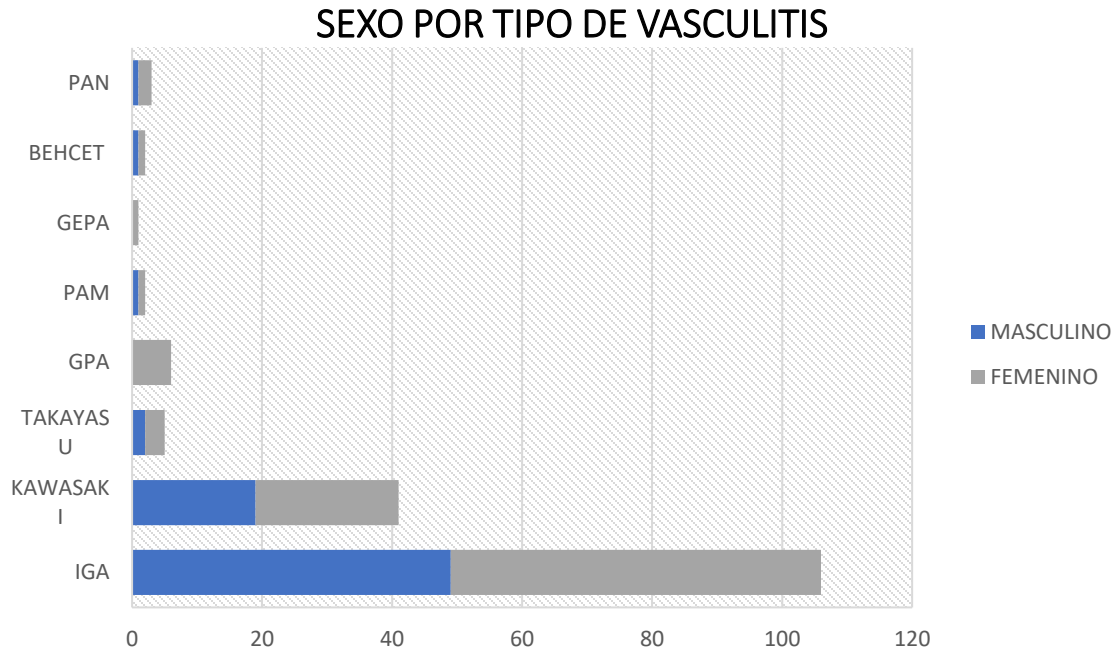


Figura 4. Distribución de las Vasculitis por grupo etario

