



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL

FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

TEMA:

Caracterización de Vasculitis por IgA en niños con rango de edad de 0 a 5 años del Hospital Francisco Icaza Bustamante durante el año 2019 al 2024.

AUTORA:

Torres Villacreses María José

Trabajo de titulación previo a la obtención del título de
“Médico”

TUTOR:

Dra. Sánchez Giler Sunny Eunice

Guayaquil, Ecuador

18 de septiembre del 2025



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

CERTIFICACIÓN

Certificamos que el presente trabajo de titulación fue realizado en su totalidad por **Torres Villacreses María José**, como requerimiento para la obtención del título de **Médico**.

TUTOR (A)



0918588690 SUNNY EUNICE
SANCHEZ GILER

f. _____

Dra. Sunny Eunice Sánchez Giler

DIRECTOR DE LA CARRERA

f. _____

Dr. Juan Luis Aguirre Martínez, Msc.

Guayaquil, 18 de septiembre del 2025



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

DECLARACIÓN DE RESPONSABILIDAD

Yo, **María José Torres Villacreses**

DECLARO QUE:

El Trabajo de Titulación, **“Caracterización de Vasculitis por IgA en niños con rango de edad de 0 a 5 años del Hospital Francisco Icaza Bustamante durante el año 2019 al 2024”** previo a la obtención del título de **Médico**, ha sido desarrollado respetando derechos intelectuales de terceros conforme las citas que constan en el documento, cuyas fuentes se incorporan en las referencias o bibliografías. Consecuentemente este trabajo es de mi total autoría.

En virtud de esta declaración, me responsabilizo del contenido, veracidad y alcance del Trabajo de Titulación referido.

Guayaquil, 18 de septiembre del 2025

AUTOR (A)



Firmado electrónicamente por:
**MARIA JOSE TORRES
VILLACRESES**

Validar únicamente con FirmaEC

f. _____

Torres Villacreses María José



UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

AUTORIZACIÓN

Yo, **Torres Villacreses María José**

Autorizo a la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil a la **publicación** en la biblioteca de la institución del Trabajo de Titulación, “**Caracterización de Vasculitis por IgA en niños con rango de edad de 0 a 5 años del Hospital Francisco Icaza Bustamante durante el año 2019 al 2024**”, cuyo contenido, ideas y criterios son de mi exclusiva responsabilidad y total autoría.

Guayaquil, 18 de septiembre del 2025

LA AUTOR(A):



Firmado electrónicamente por:
**MARIA JOSE TORRES
VILLACRESES**
Validar únicamente con FirmaEC

f. _____
Torres Villacreses María José

REPORTE DE COMPILATIO

**INFORME DE ANÁLISIS**
magister

VASCULITIS IGA

Trabajo de Titulación

2%
Textos sospechosos



9% Similitudes (ignorado)
< 1% similitudes entre comillas
0% entre las fuentes mencionadas
0% Idiomas no reconocidos
2% Textos potencialmente generados por la IA

Nombre del documento: VASCULITIS IGA.pdf ID del documento: 1e0ea99921d7df4f6b0b8587282e4322dabb2e75 Tamaño del documento original: 679,86 kB Autor: MARÍA JOSE TORRES VILLACRESES	Depositante: MARÍA JOSE TORRES VILLACRESES Fecha de depósito: 30/8/2025 Tipo de carga: url_submission fecha de fin de análisis: 30/8/2025	Número de palabras: 10.207 Número de caracteres: 71.909
--	--	--

Ubicación de las similitudes en el documento:



0918588690 SUNNY EUNICE
SANCHEZ GILER

Compilatio , null, 08-09-2025 09:15

f. _____

FIRMA DEL TUTOR

AGRADECIMIENTO

Agradezco de manera inicial a Dios, por darme fortaleza, sabiduría y la fe necesaria para seguir adelante durante todo este proceso, incluso en los momentos difíciles. Hoy me queda claro que mi vida no me la dejó nada fácil, pero entiendo que cada prueba por más dura que haya sido tenía un propósito en mí, y todo eso me enseñó a madurar y ver la vida desde otra perspectiva distinta a los demás. Gracias por moldearme con cada experiencia, por enseñarme a crecer a través de cada caída, por convertir cada desafío en una lección y cada lágrima en una semilla de resiliencia. Pero, sobre todo, gracias por no soltarme nunca. Hoy soy la versión más fuerte, más consciente y más agradecida de mí misma, y sé que mucho de eso se lo debo a Dios.

A mis padres, por ser mi mayor apoyo, fuerza y motor. A mi madre, una mujer valiente y aguerrida, de quien aprendí todo. Gracias por escucharme en mis momentos más vulnerables, por sus consejos sabios, por darme todo por mí, incluso cuando eso significaba quedarse sin nada. Gracias por batallar a mi lado, por acompañarme en cada paso, pero sobre todo por sostenerme cuando sentía que no podía más. A mi padre, por cuidar de nosotros con todo su amor, y darnos siempre lo mejor. Gracias por su presencia, por su entrega, por ser un maravilloso hombre conmigo al que puedo llamar padre, y por todo su apoyo incondicional.

A mi hermana Michell, que le agradezco esta y la otra vida, por todo lo que hizo por mí, sin su apoyo no hubiera podido lograrlo en lo absoluto. Además de haber sido como una segunda madre para mí, siendo parte de mi crianza desde niña, y por haberse sacrificado tantas veces, hasta protegiéndome del mundo si era necesario, y siempre buscar sacarme una sonrisa hasta en los peores momentos. A mi hermano Medardo por también apoyarme en múltiples ocasiones, de manera que pude contar con su apoyo y respaldo. Créanme que Dios fue infinitamente generoso conmigo al darme una familia como ustedes. Una y mil veces los volvería a elegir, sin dudarlo.

Además, agradezco a mi novio, porque desde que llegó a formar parte de mi vida, ha marcado la diferencia en ella, y todo ha cobrado un nuevo sentido. Creo que no hay persona que entienda mejor que él, lo mucho que conlleva esta carrera, ya que también lo vive a diario, y por eso amo el hecho de que compartamos el amor por la medicina, esta hermosa, aunque exigente carrera, y que seamos compañeros no sólo de profesión, sino de sueños, metas, pero sobre todo de vida. Gracias por ser mi refugio en los días de caos y cansancio, por recordarme lo capaz que era cuando me sentía perdida, por llenarme de positivismo cuando quería tal vez solo irradiar negatividad, por consentirme, cuidarme, y llenar de más color mis días con tu cariño, y ocurrencias, desde el inicio demostraste tu apoyo hacia mí, de manera incondicional, y lo valoro demasiado. Gracias por ser mi compañero en esta travesía llamada vida, espero sigamos creciendo juntos, creciendo de la mano el uno del otro, y que este sea sólo el primer capítulo de todos los que nos esperan, que sigamos eligiéndonos con el mismo amor y complicidad que nos une hoy.

A mis adoradas mascotas, que han sido un pedacito de hogar, amor y consuelo en cada etapa de este camino. A mi amada Bolinieves que, aunque no pudo acompañarme hasta el final de esta meta, fue uno de mis mayores apoyos durante la carrera, con su lealtad, y hermosa compañía durante tantos años, su amor fue abrigo para mi alma sobre todo en los momentos más cruciales, hubiera dado lo que fuera, por tenerla conmigo aún a mi lado. Siempre la llevaré en mi corazón a mi princesa amada, gracias por tanto mi niña. A mi querida Megan también le agradezco porque desde que llegó a mi vida, la ha iluminado de alegría, con sus juegos, travesuras, y dulzura. Además, a Yanine mi brava, pero a su vez tierna gata, cada vez que la veo me llena el alma, me recuerda tanto a su hermana, son tan idénticas y ambas siempre serán especiales para mí. A mis perritos, Kell, Kenan y Lucas, porque con su ternura, hacen de mis días más bonitos. Y todos ellos son regalos en mi vida que valoro profundamente. Créanme que su amor puro y sin condiciones, me sostuvo durante este trayecto, haciéndolo más llevadero.

Por otro lado, agradezco a mi tutora de tesis mi querida Dra. Sunny Sánchez, la conocí al final de mi carrera, pero me marcó con sus enseñanzas, y sobre todo le agradezco por guiarme en este proceso de tesis, por todo su apoyo, que con sus sonrisas y palabras de aliento siempre supo llegar a mí.

Además, agradezco a cada docente y médico que fueron parte de mi formación académica, desde la universidad hasta en el internado, por haberme dejado no sólo conocimientos, sino también una huella de inspiración con su vocación, para convertirme en la médico que estoy a punto de ser.

Así también agradezco a cada uno de mis amigos, desde los que conocí durante la carrera, durante el internado, o fuera de la misma. Gracias por estar siempre, por escucharme, por cada risa, y por acompañarme en este camino que, aunque lleno de retos, se hizo más ligero con su presencia. Cada palabra de aliento, cada gesto de cariño y cada momento compartido fueron de ayuda, haciéndolos parte de este logro.

Hoy cierro una etapa de mi vida, con el alma llena de gratitud. Prometo nunca olvidar de dónde vengo, ni todo lo que costó llegar hasta aquí. Llevaré siempre en mi corazón el recuerdo de cada esfuerzo, sacrificio, y cada mano que me sostuvo en este difícil y largo camino. Que este logro no sea un punto final, sino el inicio de un futuro en el que honre cada lágrima, cada apoyo, y cada palabra de aliento que me trajo hasta este momento. Haré que valga la pena, por todos, y por mí.

DEDICATORIA

Dedico esta tesis con mi absoluto amor a mi familia, que han sido mi motor desde el día uno, empezando por mis padres que han sido el pilar de mi vida, y lo han dado todo, para que yo pudiera llegar hasta aquí. Son mi ejemplo más grande de amor, sacrificio y fortaleza. Ambos son dignos de admiración, y creo que cualquier palabra que diga les queda corta, para describir lo maravillosos que son.

Por otro lado, también la dedico a mis hermanos, que han sido parte esencial de este logro. Mi hermana Michell que sin ella no hubiera sido posible realizar este gran sueño, quien me demostró que el amor de una hermana puede ser abismal e inigualable, y que se entregó de manera incondicional por brindarme su apoyo. A mi hermano Medardo por estar presente en muchas ocasiones ayudándome durante el transcurso de la universidad, y por demostrarme, a su manera, que siempre puedo contar con él. Mi familia es el reflejo más puro de amor verdadero, por lo que este logro no es sólo mío, sino también de cada uno de ellos.

Además, la dedico a mi novio Jimmy, que llegó a mi vida, en un momento inesperado, pero sin duda fue en el correcto. Desde que nos conocimos ha estado para mí, de manera constante, con su compañía y apoyo incondicional, haciendo un trayecto más llevadero, más bonito, más compartido. Aún nos queda muchas aventuras por vivir juntos, futuro Doctor y colega, espero esta sea la primera de muchas metas que cumplamos el uno al lado del otro.

También dedico esta tesis a mis adoradas mascotas que han sido parte inmensamente valiosa de este camino. A mi amada Bolita de Nieves quien fue mi compañera fiel durante 14 largos hermosos años. Fue mi compañía en incontables desvelos de estudio, y a su vez consuelo en los días de estrés y cansancio. Su ronroneo tenía el poder de calmar cualquiera tormenta que me habitaba, y su amor lo curaba todo. Aunque no llegó al final de este camino, sé que sigue acompañándome desde el cielo, brillando con su luz serena como el ángel que siempre será para mí. La llevaré en mi corazón, y alma, hoy y siempre, a mi niña bella.

Por consiguiente, a mi pequeña Megan que llegó a mi vida hace aproximadamente un año, pero que de apoco supo ganarse mi corazón, con su ternura, dulzura y amor. Y a mis perritos, Kell, Kenan y Lucas, que cada uno tiene algo que los hace únicos, que han sabido hacer mucho más felices mis días. Me han regalado momentos de paz, amor, con su compañía durante todo este transcurso de mi vida, sin siquiera decir una palabra, son ese tipo de amor que no necesita explicaciones.

Y por último y no menos importante, esta tesis también me la dedico a mí. A la Majito chiquita que un día decidió comenzar este largo camino con el corazón lleno de sueños, pero a su vez llena también de miedos. A esa versión de mí que alguna vez dudó de sí misma, que lloró en silencio pensando que

no lo lograría, que se sintió pequeña frente a lo inmenso que es estudiar Medicina. Porque sí, nadie te prepara realmente para todo lo que implica y conlleva, aquellas noches eternas sin dormir, el cansancio acumulado, el peso emocional, los sacrificios personales, y cada esfuerzo que hay de por medio. A veces, por cuidar de otros, una termina olvidándose de sí mismo, pero ahí entendí que amar esta profesión es también aprender a resistir con el alma, a entregarse por completo, y a levantarse una y otra vez.

Durante el internado descubrí algo que marcó mi vida para siempre, que cada gota de esfuerzo, cada sacrificio, y cada desvelo valen la pena. Lo entendí cuando una madre me miró a los ojos y me dijo “gracias Doctora” y que veía un gran futuro en mí, y que médicos así ya no se forman por falta de vocación, así mismo lo sentí cuando un niño me regaló una sonrisa, o las dulces palabras de “gracias doctora”, y supe que, aunque fuera un instante, hice una diferencia. Cada abrazo sincero que recibí, cada paciente que tuve el honor de atender, y de aliviar de alguna forma su malestar. Ellos sin saberlo, me recordaron por qué elegí este camino y por qué volvería a elegirlo una y mil veces más.

Soñaba con usar bata blanca y con sanar a las personas, a través del amor y el conocimiento, poniendo de esa manera mi granito de arena en este mundo. Hoy ese sueño, que en algún momento pareció lejano, es una realidad. Aunque todavía me cuesta creer que está sucediendo, me abrazo con orgullo, por haberlo logrado. No fue fácil, en lo absoluto, pero valió la pena totalmente. Cada obstáculo fue una lección, cada caída una oportunidad para levantarme más fuerte, y cada lágrima, una semilla que floreció en forma de logro. Esta meta no es sólo un título, es el resultado de años de esfuerzo, sacrificios, y de una fe que jamás se rindió. De modo que hoy le entrego este logro a la niña que soñaba con sanar al mundo, a la mujer valiente, perseverante, y apasionada en la que se convirtió para hacerlo realidad.

No sólo cierro un capítulo, sino que comienzo a escribir todos los que están por venir. De modo que, esta bata blanca no sólo cubra mi cuerpo, sino también envuelva mi alma, para recordarme cada día que elegí esta profesión para servir, amar y sanar.

Prometo honrar la medicina, con cada paso que dé, con cada gesto, y con la vida de cada paciente que Dios llegue a poner en mis manos. Cabe mencionar, que yo también fui paciente, y sé lo que significa estar del otro lado. Esa experiencia marcó mi vida, y mi forma de ver la medicina. Aprendí que no todo se cura con fármacos. A veces, basta con una mirada que comprenda, un trato empático, una palabra suave que alivie, o una mano que simplemente se quede.

Porque la verdadera medicina no solo habita en lo que se receta, sino en lo que se siente, se escucha y se entrega con el alma. Ya que detrás de cada paciente hay una historia, una esperanza. Por lo que yo elijo estar presente, con el corazón abierto, y las manos listas no sólo para tratar enfermedades, sino para cuidar personas.



**UNIVERSIDAD CATÓLICA
DE SANTIAGO DE GUAYAQUIL**
FACULTAD DE CIENCIAS DE LA SALUD
CARRERA DE MEDICINA

TRIBUNAL DE SUSTENTACIÓN

f. _____

DR. JOSE LUIS JOUVIN
DECANO O DIRECTOR DE CARRERA

f.  _____

DR. DIEGO ANTONIO VÁSQUEZ CEDEÑO
COORDINADOR DEL ÁREA O DOCENTE DE LA CARRERA

f. _____

OPONENTE

ÍNDICE GENERAL

RESUMEN	XIII
ABSTRACT	XIV
INTRODUCCIÓN	2
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	3
CAPITULO I	3
1.1. Problema de Investigación.....	3
1.2. Pregunta de Investigación.....	4
1.3. Objetivos	4
1.3.1. Objetivo General	4
1.3.2. Objetivos Específicos.....	4
1.4. Justificación	5
CAPÍTULO II	6
MARCO TEORICO	6
2.1 Definición.....	6
2.2 Epidemiología.....	6
2.3 Etiopatogenia	7
2.4 Fisiopatología	9
2.5 Manifestaciones Clínicas.....	11
2.5.1 Manifestaciones Cutáneas	12
2.5.2 Manifestaciones articulares	12
2.5.3 Manifestaciones gastrointestinales.....	13
2.5.4 Manifestaciones renales.....	14
2.5.5 Otras manifestaciones clínicas.....	14
2.6 Diagnóstico.....	15
2.7 Tratamiento	17
2.7.1 Tratamiento para cada afectación	17
2.8 Pronóstico	19
CAPITULO III	21

METODOLOGIA Y ANALISIS DE RESULTADOS.....	21
3.1 Tipo de Diseño de Investigación.....	21
3.2 Técnicas e Instrumentos de Recolección y Análisis de Datos	21
3.3 Manejo Estadístico de los Datos	21
3.3.1 Procedimientos para la interpretación de la información	21
3.4 Financiación	21
3.5 Aspectos éticos y legales	21
3.6 Población y Muestra	22
3.6.1 Población.....	22
3.6.2 Muestra	22
3.7 Criterios de inclusión	22
3.8 Criterios de exclusión	22
3.9 Variables:	22
CAPÍTULO IV	24
.....	24
3 RESULTADOS Y DISCUSIÓN	24
4.RESULTADOS	24
4.2 DISCUSIÓN	26
CAPITULO V.....	29
CONCLUSIONES	29
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	31

RESUMEN

La vasculitis es un grupo de enfermedades poco frecuentes, también conocidas como angitis, que dañan los vasos sanguíneos al provocar inflamación o hinchazón. La vasculitis puede afectar a vasos sanguíneos de cualquier tamaño y tipo en todo el cuerpo. Entre los posibles desencadenantes de esta inflamación se encuentran infecciones, traumatismos, ciertos medicamentos, así como trastornos autoinmunitarios e incluso neoplásicos. Por otro lado, la incidencia anual en niños varía entre 10 y 20 casos por cada 100 000 habitantes, mientras que en adultos es menos frecuente, con tasas de 0,8 a 2,2 por cada 100 000. Existe un patrón estacional, con más casos entre septiembre y abril. Se consideran factores desencadenantes clave los factores genéticos, como la asociación con alelos HLA específicos (por ejemplo, HLA-DRB101), y los factores ambientales, como las infecciones respiratorias previas. En cuanto a la vasculitis por IgA, que es la vasculitis más frecuente en niños, los síntomas clásicos incluyen púrpura palpable (100 %), artritis o artralgia (35-40 %), dolor abdominal (10-40 %) y afectación renal manifestada por hematuria o proteinuria (10-55 %). La enfermedad es usualmente autolimitada, pero puede recurrir, especialmente en el compromiso renal y gastrointestinal. Los niños menores de 10 años tienen mayor riesgo de artritis, mientras que los mayores presentan más complicaciones renales severas, como glomerulonefritis. El Objetivo de esta investigación fue establecer las características clínicas y epidemiológicas de niños de 0 a 5 años de edad con Vasculitis por IgA atendidos en el Hospital Francisco Icaza Bustamante durante el año 2019 al 2024. Referente a la Metodología, tuvo un diseño no experimental, de tipo observacional, y descriptivo.

Palabras Claves: *Vasculitis; Niños; Purpura; IgA; Nefritis; Henoch; Artritis.*

ABSTRACT

Vasculitis is a group of rare conditions, also known as angitis, that damage blood vessels by causing inflammation or swelling. Vasculitis can affect blood vessels of any size and type, anywhere in the body. Possible triggers of this inflammation include infections, trauma, some medications, and autoimmune and even neoplastic disorders. The annual incidence in children ranges between 10-20 cases per 100,000 inhabitants, while in adults it is less common, with rates of 0.8-2.2 per 100,000. There is a seasonal pattern, with more cases observed between September and April. Genetic factors, such as associations with specific HLA alleles (e.g., HLA-DRB101), and environmental factors, such as previous respiratory infections, are considered key triggers. Focusing on IgA vasculitis, it is the most common vasculitis in children. Classic symptoms include palpable purpura (100%), arthritis or arthralgia (35-40%), abdominal pain (10-40%), and renal involvement manifested as hematuria or proteinuria (10-55%). The disease is usually self-limiting but can recur, especially in renal and gastrointestinal involvement. Children under 10 years of age are at higher risk for arthritis, while older children present more severe renal complications, such as glomerulonephritis. The objective of this research was to establish the clinical and epidemiological characteristics of IgA vasculitis in children between 0 and 5 years of age at the Francisco Icaza Bustamante Hospital during the years 2019 to 2024. Regarding the Methodology, it had a non-experimental, observational, and descriptive design.

Keywords: vasculitis; Children; Purpura; IgA; Nephritis; Henoch; Arthritis.

INTRODUCCIÓN

La vasculitis consiste en un conjunto de condiciones raras, también conocidas como angeítis, que destruyen los vasos sanguíneos al provocar inflamación (1,2). La vasculitis puede afectar a los vasos sanguíneos (arterias y venas) de cualquier tamaño y tipo, en cualquier parte del cuerpo. Esta afección se denomina primaria cuando no se puede identificar su causa y secundaria cuando existe otra causa (2-4).

Entre los posibles desencadenantes de esta inflamación se encuentran las infecciones, los traumatismos, ciertos medicamentos, los trastornos autoinmunitarios (enfermedades que provocan una reacción anómala del sistema inmunitario ante las células y tejidos normales del cuerpo) e incluso los trastornos neoplásicos (1-3).

Las manifestaciones clínicas son muy variables y están en relación con la isquemia distal, hemorragia de los órganos o territorios afectados. Además, es posible que experimente síntomas generales, como fiebre, pérdida de peso, cansancio, dolor. La extensión y gravedad oscila entre un cuadro cutáneo autolimitado y un compromiso multivisceral potencialmente mortal (1-3).

Centrándonos en la vasculitis por IgA (IgAV), conocida también como púrpura de Henoch-Schönlein, es la vasculitis más común en niños, caracterizada por la deposición dominante de IgA en las paredes de pequeños vasos sanguíneos (2,3). Los síntomas clásicos incluyen púrpura palpable (100%), artritis o artralgias (35-40%), dolor abdominal (10-40%), y compromiso renal manifestado como hematuria o proteinuria (10-55%). La enfermedad es usualmente autolimitada, pero puede recurrir, especialmente en el compromiso renal y gastrointestinal. Los niños menores de 10 años tienen mayor riesgo de artritis, mientras que los mayores presentan más complicaciones renales severas, como glomerulonefritis (3-5).

Por otra parte, la incidencia anual en niños varía entre 10-20 casos por 100000 habitantes, mientras que en adultos es menos común, con tasas de 0.8-2.2 por 100000. Existe un patrón estacional, observándose más casos entre septiembre y abril. Los factores genéticos, como las asociaciones con alelos específicos del HLA (ejemplo HLA-DRB101), y los factores ambientales, como infecciones respiratorias previas, se consideran desencadenantes clave (3,4).

CAPITULO I

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

1.1. Problema de Investigación

Las vasculitis, incluyendo la vasculitis por IgA representan un desafío clínico significativo, particularmente en la población pediátrica. Esta enfermedad es la forma más común de vasculitis sistémica en niños, con una incidencia global que varía según regiones y factores ambientales, y una marcada prevalencia en los meses de otoño e invierno (2,3). La vasculitis IgA se reporta en todos los países del mundo, pero su distribución es variable. Estudios recientes reportan tasas de incidencia que oscilan entre 10-20 casos por 100,000 niños al año en Europa y América del Norte, mientras que, en América Latina y Ecuador, los datos son más limitados, pero sugieren cifras similares debido a factores genéticos y ambientales compartidos. Por lo que parece ser más común en Japón, el Sudeste Asiático, Europa y Australia que en América del Norte y Sudáfrica. La enfermedad se observa en todos los grupos étnicos, pero es más rara en sujetos de raza negra (3-5).

La vasculitis por IgA suele ser autolimitada, a excepción de la nefritis, que se presenta en hasta el 80% de los pacientes en fases iniciales, con riesgo de progresión a enfermedad renal crónica en 1-7% de los casos afectados. En adultos, la progresión puede alcanzar el 32%, subrayando una mayor gravedad en esta población. Las complicaciones severas, como sangrado a nivel gastrointestinal o invaginación intestinal, también pueden aumentar la morbilidad (2,4,6).

El IgAV puede ocurrir a cualquier edad, principalmente en la infancia, las tasas de incidencia estimada entre los niños son de 2 a 33 veces mayores que las de los adultos, 75%-90% de los pacientes pediátricos tienen menos de 10 años, y la más frecuente es de 4 a 7 años, con una incidencia de hasta 70.3/100.000 (2,5,6). La preferencia por edad puede atribuirse al hecho de que los niños de este grupo de edad son una población favorecida por

infecciones patógenas. Al comparar los géneros, los hombres parecen ser más susceptibles que las mujeres y la prevalencia de hombres y mujeres es de aproximadamente 1,5:1. Sin embargo, la directividad de esta ligera diferencia de género aún no está clara (5).

1.2. Pregunta de Investigación

¿Cuáles son las características epidemiológicas y clínicas más relevantes en niños de 0 a 5 años con diagnóstico de vasculitis por IgA atendidos en el Hospital Francisco Icaza Bustamante durante el año 2019 al 2024?

1.3. Objetivos

1.3.1. Objetivo General

Establecer las características clínicas y epidemiológicas de niños de 0 a 5 años de edad con Vasculitis por IgA atendidos en el Hospital Francisco Icaza Bustamante durante el año 2019 al 2024.

1.3.2. Objetivos Específicos

- Identificar la tasa de niños de 0 a 5 años, con Vasculitis del Hospital Francisco Icaza Bustamante, atendidos durante el período 2019-2024.
- Determinar características epidemiológicas más importantes de los sujetos de estudio.
- Reconocer las características clínicas más relevantes de los pacientes.

1.4. Justificación

Dado que es un Hospital pediátrico de tercer nivel, esquematizado y estructurado con personal de salud altamente capacitado, y a su vez equipado con todos los recursos necesarios para atender a este tipo de casos. Por lo cual, se convierte en una opción ideal para la realización de este estudio, porque ofrece acceso a datos relevantes que contribuyen a la generación de conocimiento científico en este tipo de patologías. El estudio se enmarca en las líneas de investigación del MSP: Área 6: Cardiacas Circulatorias; Sublínea: Enfermedad vascular periférica y del ISAIN-UCSG: Salud de la Mujer y materno Infantil.

CAPÍTULO II

MARCO TEORICO

Conceptualización de la Vasculitis IgA

2.1 Definición

La enfermedad de Henoch-Schönlein (PHS) o vasculitis por IgA (VIgA), como se la ha renombrado actualmente, es una enfermedad en forma de vasculitis poco común que afecta a pequeños vasos (en predominio capilares, vénulas y arteriolas) restringiendo el flujo sanguíneo dañando a su paso órganos y tejidos, cuya característica principal es el cúmulo de complejos inmunes denominados IgA en los tejidos (1,4,9). Esta afección, aunque poco común y de factores desencadenantes que aún no se conocen del todo, debido a asociaciones específicas para su aparición, ejerce un vasto problema para el paciente debido al alto grado de complicaciones que lleguen a generar (4-7).

Desde su descubrimiento inicial por Johan Lukas Schönlein en 1837 utilizando el término “púrpura reumática” y luego en 1868 Eduard Heinrich Henoch ampliando la descripción de la enfermedad al incluir más afecciones tales como la afección “gastrointestinal y renales”, sin embargo, actualmente persiste incógnitas respecto a los complejos mecanismos fisiopatológicos subyacentes (4,8).

2.2 Epidemiología

Esta enfermedad es más frecuente en niños, que representan el 90 % de los pacientes, frente al 10 % de los adultos. Además, la púrpura de Henoch-Schönlein es más frecuente en los países occidentales y se acompaña de enfermedades de las vías respiratorias superiores. Los virus estacionales y las infecciones bacterianas son un indicador clave para identificar la PHS en los lactantes. Entre el 30 % y el 50 % de los casos están precedidos por una infección de las vías respiratorias superiores, en particular las causadas por estreptococos (grupo betahemolítico A) (5,8-10).

Otros agentes infecciosos como el parvovirus, el virus de la hepatitis B (VHB), el virus de la hepatitis C [VHC], el adenovirus, el *Staphylococcus aureus*, el *Mycoplasma*, las vacunas y las picaduras de insectos también se han

relacionado como posibles desencadenantes de la vasculitis por IgA. Sin embargo, la identificación exacta de la enfermedad sigue siendo difícil en la actualidad. Por lo general, desaparece espontáneamente, por sí sola, en 4 a 5 semanas. El cuadro clínico se caracteriza por una tétrada clásica que incluye púrpura palpable, síntomas gastrointestinales como dolor abdominal o hemorragias, así como artralgias o artritis y glomerulonefritis (5,7,9,10).

2.3 Etiopatogenia

Su patogenia no se conoce aún a la perfección, aunque se ha llegado a relacionar con la disfunción de las células T y ciertos polimorfismos genéticos. Por lo tanto, se supone que existe una predisposición genética individual sobre la que actúan factores ambientales, lo que desencadena la formación y el depósito de complejos inmunes. A su vez, la IgA desempeña un papel fundamental en su patogénesis, ya que los complejos inmunes de IgA se forman y se depositan en la piel, el intestino y el glomérulo renal. Por lo tanto, estos depósitos desencadenan una respuesta inflamatoria local que conduce a una vasculitis leucocitoclástica con necrosis de los pequeños vasos sanguíneos (5,6,10,11).

En cuanto a los factores ambientales, los antecedentes de infección del tracto respiratorio superior o la exposición a antígenos alimentarios, o medicamentos suelen ser precursores de la aparición de la V-IgA (5,9). Se cree que las infecciones o la exposición al patógeno tratado por el sistema inmunitario de las mucosas desencadenan la enfermedad, lo que también explicaría su distribución regional y estacional (7,13).

Entre los patógenos asociados a la V-IgA se encuentran los estreptococos del grupo A (los más frecuentes), el virus parainfluenza, el parvovirus humano B19, el citomegalovirus, el VHB, el VHC, *Helicobacter pylori*, el COVID-19, entre otros, así como las vacunas con antígenos vivos atenuados o inactivados (8). Se cree que los antígenos patógenos activan la respuesta inmunitaria a través del mimetismo molecular, el aumento de la permeabilidad intestinal y la producción anómala de IgA1. Los niveles séricos de IgA están elevados debido al aumento de la producción y a la alteración de la eliminación (7,13,14).

Genéticamente, se han descubierto puntos de susceptibilidad genética específica a la V-IgA: el antígeno leucocitario humano (HLA)-35, los alelos HLA-DRB1*01 y, en particular, el HLA-DR1*0103. Además, se ha descubierto un polimorfismo en los genes que procesan, codifican y modifican las citocinas (IL-8 e IL-1), y en los genes que codifican las enzimas que afectan a la síntesis de Gd-IgA1 (7,13,14).

En cuanto a la inmunopatogenia de la V-IgA, la característica más notable de la V-IgA es la presencia de depósitos de CI que contienen IgA1 deficiente en galactosa (Gd-IgA1) en la pared vascular. La V-IgA presenta similitudes con la nefropatía por IgA (N-IgA), otra enfermedad mediada por IgA. Una hipótesis patogénica aceptada para ambas es el modelo de múltiples golpes propuesto por Novak J (7,13,14).

Existe una alteración en la glicosilación de la región de bisagra de la IgA1, que produce IgA1 anómala deficiente en galactosa (Gd-IgA1). Se detectan depósitos que contienen IgA1 en biopsias renales, cutáneas y gastrointestinales, que son un factor importante en la inmunopatogénesis de la V-IgA. Tres enzimas son esenciales para la O-glicosilación de la IgA1, y las variaciones en su actividad o expresión pueden conducir a una deficiencia de galactosa en la IgA. Las citocinas (IL-6 e IL-8) regulan estas enzimas y los polimorfismos genéticos de estas enzimas implicadas en la síntesis de Gd-IgA1 (7,13,14).

En la formación de complejos inmunes de Gd-IgA1 es el punto clave para la patogénesis de la V-IgA. La Gd-IgA1 se une a sus autoanticuerpos formando IC circulantes (ICCs). Esto resulta en el reclutamiento de células inflamatorias, y aumento de la injuria renal (7,13,14). Los depósitos de complejos inmunes en la piel, en un estudio reciente se descubrió que la Gd-IgA1 se detectó en la piel de pacientes con V-IgA sin nefritis, por lo tanto, la Gd-IgA1 es importante tanto en las formas sistémicas como en la limitada a un órgano (7,13,14). Existe activación de linfocitos CD8 T- citotóxicos que contribuyen a nivel glomerular a la injuria renal. El TNF- α sérico está elevado y se asocia con severidad de la enfermedad (13,14).

2.4 Fisiopatología

Es multicausal e implica complejas interacciones entre el sistema inmune del paciente como la predisposición genética y los desencadenantes ambientales adecuados. La principal característica de la vasculitis por IgA es el depósito de complejos inmunes dominantes en los vasos sanguíneos de bajo calibre, lo que causa inflamación en la piel como en los riñones, las articulaciones y el tracto gastrointestinal. A pesar de que la IgAV como la nefropatía por IgA comparten ciertos mecanismos patológicos, se diferencia en su presentación clínica como en sus resultados (15-18).

Se han descubiertos varios mecanismos implicados en la patogénesis de la IgAV, siendo uno de esos la glicosilación aberrante de IgAV1. En este sentido, IgAV1, siendo una subclase de la IgA, se glicosila en su región bisagra a través de un proceso llamado O-glicosilación. En IgAV, la glicosilación defectuosa da como resultado la formación de Gd-IgA1, que predispone a los individuos a la producción y deposición de IC patógenos (15-18).

Se estima que Gd-IgA1, producida en respuesta exclusiva a infecciones de las mucosas de las vías aéreas superiores, es la piedra angular para la identificación de la patogénesis de IgAV. La mayor producción de Gd-IgAV1 puede tener en los tejidos linfoides asociados a las mucosas, sean tanto las amígdalas o las placas de Peyer, y su filtración defectuosa por el hígado puede provocar acumulación en las paredes de los vasos y el mesangio renal, desencadenando inflamación (15-18).

Otro aspecto fundamental en el mecanismo de la enfermedad es la formación de los IC Gd-IgAV1. La influencia de IC Gd-IgAV1 con autoanticuerpos (ya sean anticuerpos IgA1 o IgG) conduce a la formación de IC circulantes. Estos IC Gd-IgA1 luego se depositan en las paredes de los vasos pequeños de la piel, los riñones o el tracto gastrointestinal, causando inflamación localizada. La enfermedad no es causada exclusivamente por la presencia de niveles elevados de Gd-IgAV1 en el torrente sanguíneo, lo que enfatiza la importancia de la formación y el depósito de IC en la patogenia de la enfermedad (15-18). La activación de las vías alternativa y de lectina del sistema del complemento por los IC de Gd-IgA1 también desempeñan un papel importante. Se

encuentran cúmulos de componentes del complemento como C3a, C5a, C4 y el complejo de ataque de membrana (C5b-9) en pacientes con IgAV, y su presencia se asocia con la enfermedad, especialmente en pacientes con afectación renal. La activación de las vías del complemento guía la producción de citocinas y al reclutamiento de células inflamatorias, lo que aumenta el daño tisular (15-18).

La activación de las células T y B también es importante. Con respecto a esto, las infecciones de las mucosas pueden incluir la producción de IgA a través de mecanismo independientes y dependientes de las células T. El cambio de clase de las células B para inducir la producción de IgA es acelerado por las células dendríticas que expulsan citocinas como la IL-6, IL-10, así con el factor de activación de células B (BAFF) y un ligando inductor de proliferación (15-18).

La activación de las células T en respuesta a la presentación de antígenos de moléculas HLA también impulsan a la autoinmunidad y puede ser el punto clave para la susceptibilidad de IgAV. Como ocurre en otras enfermedades autoinmunes, los desencadenantes ambientales pueden provocar el desarrollo de vasculitis por IgA (15-18).

Las infecciones de las mucosas a menudo proceden a la aparición del IgAV, y varios patógenos se han implicado en el desencadenamiento de la enfermedad, como virus (parvovirus o hepatitis B) o bacterias, tales como estafilococo, helicobacter pylori o estreptococo. Informes recientes también asocian una relación entre el COVID-2019 e IgAV, así como algunas vacunas, pueden aumentar o iniciar la enfermedad en individuos inmunocomprometidos. Los agentes infecciosos pueden expresar imitadores moleculares de antígenos de la pared vascular, lo que lleva a la producción de anticuerpos cruzados, o pueden modificar la glicosilación de IgA1, facilitando la producción de Gd-IgA1 (15-18).

De igual manera que el IgAV, la nefropatía por IgA suele estar acompañada por una infección en las vías respiratorias superiores y suele presentarse con hipertensión, hematuria y otras manifestaciones clínicas poco llamativas. Los mecanismos patológicos subyacentes que implican la O-glicosilación anormal, la creación de IC de IgA1 y el depósito glomerular, así como la

participación de la cascada del complemento y los mecanismos independientes de las células T parecen ser compartidos entre la nefropatía por IgA y la IgAVN. Por lo que, los fármacos que se están probando para comparar en la nefropatía por IgA también podrían tener beneficios en la IgAVN (15-18).

Teniendo en consideración lo ya mencionado, se ha descrito una susceptibilidad genética en pacientes con IgAV. Si bien no se han vinculado definitivamente mutaciones específicas con IgAV, hay evidencia de susceptibilidad genética. Las diferencias geográficas y étnicas en la prevalencia de IgAV, así como la agregación familiar, apuntan hacia una predisposición genética (15-18). Concluyendo que, la fisiopatología de la vasculitis por IgA implica combinaciones tanto de predisposición genética como factores ambientales. También se han descrito últimamente que infecciones y la desregulación inmunitaria desempeñan un papel crucial para la formación de Gd-IgA1 y de IC desempeña un papel central. El depósito de estos complejos en los vasos pequeños desencadena una respuesta inflamatoria local, que implica tanto la activación del complemento como el reclutamiento de células inmunitarias, lo que da lugar a las características clínicas características de la enfermedad (17,19).

2.5 Manifestaciones Clínicas

La púrpura de Schönlein-Henoch es una vasculitis de pequeños vasos que presenta afectación multiorgánica, incluyendo la tétrada: púrpura palpable debido a la ausencia de trombocitopenia y coagulopatía, dolor de las articulaciones, afectación renal y dolor abdominal (1,6,20,21).

Aquellas manifestaciones clínicas pueden desarrollarse en el transcurso de días hasta semanas y puede ser variable el orden de aparición. Por lo general se suele presentar inicialmente con púrpura, más dolor articular, sin embargo, no siempre llega a ser así. Y cuando eso ocurre, que presenta ausencia manifestaciones cutáneas tal como el clásico rash purpúrico, el diagnóstico dejar de ser tan sencillo, por lo que si se presenta con síntomas abdominales intensos o articulares puede confundirse con procesos infecciosos o ya sea quirúrgicos (14,20-23).

2.5.1 Manifestaciones Cutáneas

En general, aproximadamente el 75 % de los pacientes con esta afección presentan lesiones cutáneas. La erupción suele comenzar con petequias y púrpura palpable, pero a veces puede aparecer como una erupción maculopapular o urticarial (similar a la urticaria) que precede a la púrpura. La erupción rara vez es dolorosa, pero puede causar picazón. Además, estas lesiones pueden fusionarse y convertirse en equimosis coalescentes, convirtiéndose en lesiones ampollosas o necróticas. Sin embargo, estas últimas son poco frecuentes en niños, ya que se presentan en aproximadamente el 2 % de los casos, pero en adultos están presentes en el 60 % de los casos (5,6,20-23).

Es importante mencionar que los puntos de presión o las zonas inclinadas favorecen la aparición de estas lesiones, que son frecuentes en las extremidades inferiores y las nalgas y aparecen de forma simétrica. La razón de este fenómeno aún no se conoce del todo, pero algunos investigadores sugieren que la gravedad provoca el depósito de complejos inmunes, lo que da lugar a inflamación en estas zonas (5,6,20-23).

Además, en una pequeña proporción de pacientes, un tercio de ellos, se observa afectación del tronco y las extremidades superiores. En consecuencia, cuando desaparecen las lesiones hemorrágicas, los depósitos de hemosiderina decoloran la piel durante varias semanas (5,6,20-23).

Al inicio del cuadro clínico, especialmente en niños pequeños de alrededor de 3 años, puede ir acompañado de un edema subcutáneo localizado que no suele dejar hoyuelos en el cuero cabelludo, la cara, el dorso de las manos, la espalda, el perineo, el escroto y los pies. Se ha sugerido que la recurrencia de la púrpura puede estar relacionada con un daño renal mucho más grave, observado en el 25 % de los pacientes (5,6,20-23)

2.5.2 Manifestaciones articulares

Afecta al 50-80 % de los niños con vasculitis por IgA. Se manifiesta mediante artralgia o artritis que afecta a algunas articulaciones, principalmente las grandes articulaciones de las extremidades inferiores, como las rodillas y los

tobillos. En las extremidades superiores, afecta a las muñecas, los codos y las pequeñas articulaciones de los dedos (6,22-26).

Rara vez es el único síntoma inicial, pero puede ser el primer síntoma de la enfermedad en aproximadamente el 15-25 % de los pacientes. Además, la afectación articular puede preceder a la aparición de la erupción cutánea típica en un máximo de 1 a 2 días. Desde el punto de vista clínico, se caracteriza por una inflamación periarticular que no suele ir acompañada de eritema, calor o derrame, pero que se acompaña de dolor intenso y movilidad reducida. Incluso la artralgia es transitoria y no migratoria, desapareciendo en unos días o semanas sin dejar secuelas (6,22-26).

2.5.3 Manifestaciones gastrointestinales

Se presentan entre el 50 % y el 75 % de los niños afectados por esta enfermedad, generalmente en la semana siguiente a la aparición de las lesiones cutáneas y casi siempre en los 30 días siguientes. Sin embargo, en entre el 14 % y el 36 % de los pacientes, constituyen el primer síntoma de la enfermedad. Están causadas por un edema y una hemorragia submucosa e intramural secundaria a una vasculitis de la pared intestinal, que afecta principalmente al intestino delgado proximal (6,22-26).

El síntoma más frecuente es el dolor abdominal, en forma de cólicos leves a moderados, que pueden ir acompañados de vómitos. En algunos casos, el dolor puede ser muy intenso, incluso incapacitante. La complicación gastrointestinal más frecuente es la invaginación intestinal, que se limita al intestino delgado (ileo-ileo) en aproximadamente el 60 % de los casos, a diferencia de la invaginación idiopática, que suele ser ileo-colónica (6,22-26).

Otras manifestaciones gastrointestinales poco frecuentes son la pancreatitis, la enteropatía exudativa, la hidropesía y la perforación intestinal. Las hemorragias intestinales masivas son poco frecuentes, se producen en el 2 % de los casos, y se observa sangre oculta en las heces en el 56 % de las personas afectadas (6,22-26). Además, la afectación gastrointestinal y lesión de la mucosa digestiva pueden mantenerse presentes incluso en pacientes sin síntomas gastrointestinales. Y la evidencia de eso, es el hallazgo frecuente de sangre oculta en heces, el aumento de alfa1-antitripsina en heces y la

hipoalbuminemia sin proteinuria. Uno de los estudios en niños realizado en los últimos tiempos, evidenció que la calprotectina fecal también podría ser un marcador fiable para detectar la afectación gástrica en vasculitis por IgA, sin embargo, aún se encuentra en estudio (6,22-26).

2.5.4 Manifestaciones renales

Se producen en aproximadamente entre el 20 y el 55 % de los pacientes y se consideran el factor pronóstico a largo plazo más importante y esencial de la enfermedad. Sin embargo, son más frecuentes en niños mayores y adultos. Los síntomas renales suelen aparecer en los dos primeros meses tras la erupción. Esta afectación consiste en glomerulonefritis o nefritis asociada a la púrpura de Schönlein-Henoch (NPSH). La mayoría de los casos son benignos y se resuelven espontáneamente (5, 22-26).

Cuando los niños no desarrollan síntomas renales en los primeros seis meses, esto indica un bajo riesgo de daño renal a largo plazo. Es importante señalar que el espectro clínico abarca desde hematuria microscópica y proteinuria leve hasta hematuria macroscópica, hipertensión arterial, síndrome nefrótico y nefritis, e insuficiencia renal (22-27).

2.5.5 Otras manifestaciones clínicas

Manifestaciones urológicas: Relativamente frecuentes, que afectan del 2-38% de los afectados. En su clínica destaca escroto agudo, epididimitis, orquitis y complicaciones del cordón espermático (hematoma y edema). De forma menos frecuente, puede presentar afectación ureteral, durante la fase aguda de la patología o después de la resolución de esta, en forma de uretritis u obstrucción ureteral (5,22,24,28).

La obstrucción puede llegar a ser uni/bilateral, parcial o total, secundaria a una vasculitis periuretral que puede consecuentemente desencadenar una isquemia ureteral. Los síntomas de uretritis típicos aparecen 1-2 meses después de la fase aguda de la enfermedad, que por lo general está en ocasiones asociada a nefritis (5,22,24,28).

Manifestaciones neurológicas: Son poco frecuentes, apareciendo de 2 a 4 semanas después del inicio de la Vasculitis por IgA. Entre los síntomas que suelen presentarse son cefalea, convulsiones, y entre otras alteraciones más

inespecíficas tenemos mareos, inestabilidad emocional, irritabilidad, y cambios en el comportamiento, que serían producto de una encefalopatía leve. Y entre otras complicaciones infrecuentes se incluye hemorragia intracraneal, ataxia, mononeuropatía y neuropatía axonal sensitiva motora aguda. De modo que, mayormente son transitorias excepto en el caso de las secuelas neurológicas asociadas a un ictus hemorrágico (5,18,22,28).

Manifestaciones pulmonares: Es totalmente raro que se presenten. Pero lo que puede incluir es hemorragia difusa alveolar, neumonía y fibrosis intersticiales, las cuales ocurren con mayor frecuencia en los adultos, pero en alguna ocasión se ha descrito en niños. Además, se mencionan alteraciones funcionales leves, como cambios intersticiales leves evidenciables en la radiografía de tórax de pacientes con Vasculitis por IgA, en ausencia de síntomas respiratorios significativos (5,18,22,28).

2.6 Diagnóstico

El diagnóstico de la Vasculitis por IgA es clínico, enfocándose en las manifestaciones clínicas cardinales. Y en cambio, los estudios complementarios ayudan a establecer el diagnóstico diferencial referente con otras patologías, además de determinar el grado y extensión de la afectación orgánica de la patología (5,18,22,28).

Es importante mencionar que no existen estudios de laboratorio específicos que sirvan para el diagnóstico de VIgA. Lo que se describe, es que cuando se dan las características clínicas, no es factible la diferenciación con otras patologías que cursan con púrpura. Ergo, se requiere obtener un hemograma con recuentos y un estudio de coagulación, siendo normales en pacientes con PSH (5,18,22,28).

Todo niño que se le sospeche de padecer VIgA debe ser estudiado de forma proactiva para detectar compromiso renal en el momento de realizar el diagnóstico: medida de tensión arterial (TA), análisis de la primera orina de la mañana (detección hematuria, albuminuria o proteinuria mediante tira reactiva de orina, sedimento urinario e índices proteína-creatinina en orina (Proto/Cro) o albúmina-creatinina (Albo/Cro) en orina) y a su vez, evaluación de la función

renal por medio de la tasa estimada de filtrado glomerular (TEFG) (5,22,29,30).

Se describe que los niveles séricos de IgA se encuentran elevados en la mitad de los pacientes afectados, sin embargo, la determinación no confirma el diagnóstico y su concentración no va correlacionada con la gravedad de la enfermedad (5,21,28,30).

Por lo que, la biopsia de las lesiones cutáneas se debe reservar para casos con erupción poco usual tales como lesiones extensas o de distribución difusa, para de esa manera lograr excluir diagnósticos alternativos. Por ende, no siendo necesaria frente a casos con erupción cutánea purpúrica típica predominantemente en extremidades inferiores y glúteos. La biopsia de la piel afectada revela la clásica vasculitis leucocitoclástica con depósito de complejos inmunes que contienen IgA, patognomónico de la PSH, de predominancia en pequeños vasos en la dermis papilar (de forma principal en vénulas post capilares) (5,21,28,30).

Los depósitos de IgA y C3 en aquellos capilares dérmicos de lesiones purpúricas y en piel sana circundante mediante la inmunofluorescencia se consideran criterios diagnósticos válidos y útiles, con especificidad del 100% en combinación con vasculitis leucocitoclástica, sin embargo, la ausencia de depósitos IgA en la inmunofluorescencia no excluye el diagnóstico. Referente a la biopsia sólo debe realizarse en lesiones cutáneas recientes de un tiempo aproximado <24 – 48 horas, debido a que ha transcurrido más tiempo, los depósitos de inmunoglobulinas llegan a desaparecer (5,21,28,30).

Y la biopsia renal se realiza en pacientes que presentan diagnóstico incierto y en aquellos con una afectación renal sumamente grave. Por lo general, suele haber buena correlación entre la gravedad de las manifestaciones renales y los hallazgos en la biopsia (5,21,28,30). De tal forma que, la microscopía óptica puede demostrar desde una proliferación mesangial leve hasta el caso de una glomerulonefritis con formación de semilunas grave (28,30).

Por ende, es facultativo eclipsar la premisa inicial en que, la clasificación actual de la nefritis por PSH se basa en el grado de proliferación, y a su vez en la presencia de semilunas en la microscopía óptica, pero otros hallazgos histológicos, como los depósitos mesangiales-subendoteliales, la extensión

del daño tubulointersticial o la esclerosis glomerular podrían llegar a ser mejores predictores, resultando más eficaces (5,21,28,30).

2.7 Tratamiento

La gran parte de los pacientes a los que se les haya diagnosticado con PSH se recuperan en el transcurso de semanas de manera espontánea, por lo que por lo general se trata de manera ambulatoria. Si bien la mayoría de los afectados por esta enfermedad son menores y siendo ellos los que tienen la mayor tasa de recuperación en el transcurso de tiempo, teniendo solo un tratamiento de soporte (hidratación, dieta blanda, reposo y elevación de las extremidades si hay edema). Los adultos no corren con tal suerte y ellos si tienen que realizar un tratamiento en base al dolor (5,21,28,30).

- Antinflamatorios no esteroideos (AINES): no hay evidencia que incremente el riesgo de hemorragia digestiva con el uso del mismo. Pero si está contraindicado en caso de hemorragia digestiva activa o si hay compromiso renal, pero pueden usarse en el caso de hematuria microscópica (5,21,28,30).
- Corticoides (CS): si bien tiene muchos beneficios para los distintos tipos de dolores presentes en con PSH, no previene la afección renal ni las recurrencias, pero en las recomendaciones SHARE se lo indica para orquitis, vasculitis cerebral, afectaciones gastrointestinales grave y hemorragia pulmonar. Su dosificación es oral (prednisona/prednisolona) siendo de 1 a 2 mg/kg/día. En situaciones graves se recomienda metilprednisolona 10-30 mg/kg siendo 1 g/día máximo en 3 días consecutivos (5,21,28,30).

2.7.1 Tratamiento para cada afectación:

- Tratamiento en manifestaciones cutáneas

En muy raras ocasiones ha sido necesario el uso de un medicamento para el tratamiento cutáneo, aun así, la colchicina y dapsona han dado buenos resultados para las lesiones purpúricas muy recurrentes (5).

➤ Tratamiento de las manifestaciones articulares

Las artritis y artralgiás han respondido de manera satisfactoria con paracetamol o AINES (5,23,28).

➤ Tratamiento de las manifestaciones abdominales

En niños con dolor abdominal moderado-grave, rectorragia y PSH es recomendado el uso de prednisolona 1-2 mg/kg (máximo 60 mg). Estos pacientes pueden enmascarar síntomas con procesos quirúrgicos, a su vez, pueden generar edema, síndrome de mal absorción y resistencia a la administración oral. En estos casos se recomienda corticoterapia de administración endovenosa (5,23,28).

➤ Tratamiento de las manifestaciones renales

Debido a la falta de estudios y a las distintas contraindicaciones que tienen los fármacos hacia el riñón, el tratamiento es muy conservador y se basará en riesgo beneficio según establezcan la guía SHARE (5,23,28).

➤ Como recomendaciones generales:

IECAS o ARA II

➤ Ante un NPSH leve

Primera línea: Prednisolona oral.

Segunda línea:

1. Metilprednisolona pulsos venosos
2. Azatioprina pulsos venosos
3. Micofenolato mofetilo pulsos venosos

➤ Ante un NPSH moderado

Primera línea:

1. Prednisolona oral
2. Metilprednisolona en pulsos venosos

Segunda línea:

1. AZA IV
2. MMF IV
3. Ciclofosfamida IV

- Ante un NPSH grave
 1. CYC IV con metilprednisolona o prednisolona oral como tratamiento de primera línea.
 2. AZA y MMF con corticoides como tratamiento de mantenimiento (5,23,28).

2.8Pronóstico

La PSH por lo general es una enfermedad autolimitada que se resuelve de forma espontánea en un tiempo aproximado de 2-6 semanas, sin embargo, hasta el 33% de los pacientes afectados pueden presentar recurrencias. Y estas recurrencias suelen ser más probables entre los niños que tienen afectación renal, mientras que aquellos pacientes con menor edad generalmente tienen un curso más corto y menos recurrencias (5,8,15,29,30).

Los brotes suelen aparecer dentro de los 4 meses después a la resolución de los síntomas iniciales, pese a que se mencionan recaídas que sobrepasan 18 meses del inicio de la enfermedad. Los síntomas y signos que suscitan en las recurrencias tienden a imitar el episodio original, estos suelen ser cada vez mucho más leves y a su vez de menor duración, apareciendo de manera espontánea o ya sea en relación con infecciones respiratorias de vías altas. Es importante recalcar que la recurrencia no llega a predecir una peor evolución a largo plazo. La morbilidad en la fase de inicio se debe mayormente a complicaciones gastrointestinales graves tales como invaginación y menos comúnmente a la perforación intestinal. Pero el principal factor de pronóstico en esta afección a largo plazo viene determinado por problemas renales (5,29-31).

El pronóstico renal es excelente cuando la hematuria o proteinuria se resuelven de manera espontánea dentro de pocos meses, correspondiendo por lo general a una afectación glomerular focal. Y el resultado a corto plazo de la enfermedad renal en PSH es favorable en la gran mayoría de los pacientes, a su vez, con una recuperación completa en un 94 - 89% de los niños y adultos. Además, el riesgo de afectación renal en forma de hipertensión, proteinuria o disminución del filtrado glomerular es de aproximadamente del 2 al 15% según estudios, y el riesgo de insuficiencia renal terminal es <1% (5,29-31).

Muchos estudios coinciden con tener en cuenta como factores de mal pronóstico renal: pacientes con una edad superior a los 8 años al debut, púrpura persistente, afectación abdominal, presencia de síndrome nefrítico/nefrótico, disminución de la actividad del factor XIII, HTA, fallo renal al inicio de la enfermedad y presencia de esclerosis glomerular, glomerulonefritis con más del 50% de semilunas/atrofia y fibrosis tubulointersticial en lo que es la biopsia renal (5,29-31).

Por lo que parece que el principal factor pronóstico en la biopsia renal sería el porcentaje de los glomérulos con semilunas. De manera que, los niños que al debut presentan síndrome nefrítico o síndrome nefrótico tienen un riesgo 12 veces superior de desarrollar daño renal permanente que aquellos que sólo presentan alteraciones en el sedimento, incluso se menciona que las niñas tienen un riesgo 2.5 veces mayor que los niños de secuelas renales (5,29-31).

CAPITULO III

METODOLOGIA Y ANALISIS DE RESULTADOS

3.1 Tipo de Diseño de Investigación

No experimental, observacional, descriptivo.

3.2 Técnicas e Instrumentos de Recolección y Análisis de Datos

Para la recolección de información, se accedió a las historias clínicas de los pacientes seleccionados del Hospital Francisco Icaza Bustamante, previa autorización del Hospital, específicamente con la contribución del área de reumatología, que facilitará todo lo necesario y útil para el desarrollo de este tema. Por lo tanto, a través de la revisión exhaustiva de cada historia, ubicada mediante el respectivo CIE10, se extrajo información relevante, aquella se ingresó en una base de datos de Excel, con el fin de garantizar organización y un análisis eficiente.

3.3 Manejo Estadístico de los Datos

3.3.1 Procedimientos para la interpretación de la información

Todos los datos ingresados fueron analizados con software estadísticos IBM SPSS STATISTICS 26, mediante estadística descriptiva e inferencial.

3.4 Financiación

Todos los recursos para utilizarse en el presente estudio corrieron por cuenta del tesista. Todo el trabajo se supervisó por un tutor-asesor, provisto por la UCSG.

3.5 Aspectos éticos y legales

Todos los datos recolectados fueron etiquetados con códigos numéricos, para que no puedan ser identificados los sujetos de investigación. De esta manera,

se garantiza el respeto a la privacidad y confidencialidad de los participantes; en este contexto, la ejecución de este trabajo estará sustentado por los 4 principios fundamentales de la bioética: no maleficencia, beneficencia, autonomía y justicia.

El presente trabajo contó con la aprobación del perfil de tesis por parte de la Universidad Católica Santiago de Guayaquil, bajo la revisión de un tutor asignado por esta entidad. Así mismo, los datos utilizados fueron otorgados por el Hospital, previa revisión y autorización por parte de las instancias competentes en dicha casa de salud.

3.6 Población y Muestra

3.6.1 Población

Niños atendidos en el Hospital Francisco Icaza Bustamante, durante el período del 2019 al 2024.

3.6.2 Muestra

Se trata de una muestra no probabilística, que incluyeron a todos aquellos individuos de la población que cumplan los criterios de inclusión y exclusión.

3.7 Criterios de inclusión

- Niños de 0 a 5 años
- Niños con diagnóstico de Vasculitis por IgA

3.8 Criterios de exclusión

- Niños con Historia Clínica incompleta
- Pacientes con otras patologías autoinmunes

3.9 Variables:

- Vasculitis
- Edad
- Sexo
- Características Clínicas

VARIABLE	DIME	NIVEL DE MEDICION	INSTRUMENTOS DE MEDICION DE DATOS	ESTADISTICA
NSION	INDI	P r e s e n c i a o A u s e n c i a		
CADOR				
Edad	Número de años del participante desde su nacimiento	Neonatos: 0-28 días Lactante menor: 1 a 12 meses Lactante mayor: 12 a 24 meses Preescolar: 3-5 años	Numérica Discreta	Historia
Sexo	Características sexuales que definen a un individuo	Masculino Femenino	Cualitativa Nominal Dicotómica	
	Trastorno autoinmune que provoca la	Presencia o ausencia Exámenes de laboratorio	Nominal	

	entaje		Clinica		Frecuencia		Docuente	
Vasculitis	Historia	inflamación de los vasos sanguíneos.	Biopsia Inmunofluoresencia		Politómica ría Clínica	Histo	Porcentaje	
Características Clínicas		Las vasculitis por IgA se manifiestan a menudo con síntomas de púrpura palpable, glomerulonefritis y artralgias, siendo indicativo de inflamación de pequeños vasos		Presencia o Ausencia Púrpura palpable Artralgias Glomerulonefritis		Nominal		
						Frecuencia Politómica Clínica	Historia Porcenta	
		sanguíneos.				je		

CAPÍTULO IV

RESULTADOS Y DISCUSIÓN

4.RESULTADOS

4.1 Identificar la tasa de niños de 0 a 5 años, con Vasculitis del Hospital Francisco Icaza Bustamante, atendidos durante el período 2019-2024

Tabla 1. Tasa de niños de 0 a 5 años con Vasculitis por IgA en el Hospital Francisco Icaza Bustamante (2019-2024)

Indicador	Valor
Promedio anual de atenciones	7 687
Total de atenciones (2019-2024)	46 122
Casos de Vasculitis por IgA	90
Tasa por cada 10 000 atenciones	19,5

Fuente: Hospital Francisco Icaza Bustamante

En la tabla 1 se observa que entre 2019 y 2024, se identificaron 90 casos de pacientes pediátricos diagnosticados con vasculitis por IgA en el Hospital Francisco Icaza Bustamante, con edades comprendidas entre 0 y 5 años. El total de consultas pediátricas anuales fue de 7687, lo que supone un total de 46 122 consultas durante los seis años estudiados. Se identificó que la tasa de vasculitis por IgA era de 19,5 casos por cada 10 000 consultas pediátricas.

4.2 Determinar características epidemiológicas más importantes de los sujetos de estudio.

Tabla 2. Características epidemiológicas de la población de estudio.

Variable	Frecuencia	Porcentaje
Edad (años)		
0-1	5	5,5%
2-3	16	17,8%
4-5	69	76,7%
Sexo		
Masculino	50	55,5%
Femenino	40	44,5%
Procedencia geografica		
Guayaquil	45	50%

Manabí	12	13%
--------	----	-----

Quevedo	8	9%
Babahoyo	7	8%
Durán	6	7%
Milagro	5	6%
Balzar	4	4%
Playas	3	3%

Fuente: Hospital Francisco Icaza Bustamante

En la tabla 2 se muestra que el grupo de edad más afectado por la vasculitis por IgA fue el de 4 a 5 años, que representó la mayor proporción de la muestra, con una edad media de aproximadamente 4 años. En cuanto a la distribución por sexos, se observó un predominio en los niños (50 casos, es decir, el 55,5 %) frente a las niñas (40 casos, es decir, el 44,5 %), lo que podría sugerir una posible predisposición inmunitaria masculina en este grupo de edad. En cuanto al origen geográfico, todos los casos fueron atendidos en el hospital Francisco Icaza Bustamante, y los pacientes procedían de Guayaquil, Manabí, Quevedo, Babahoyo, Durán, Milagro, Balzar y Playas. Guayaquil registró el mayor número de casos, lo que podría estar relacionado con la proximidad del hospital y su condición de centro nacional de referencia en pediatría. De la misma forma, se observó una tendencia a notificar enfermedades autoinmunes en la provincia de Manabí, lo que podría explicar la frecuencia relativamente alta de casos en esta región.

4.3 Reconocer las características clínicas más relevantes de los pacientes.

Tabla 3. Manifestaciones clínicas de la población de estudio.

Manifestación clínica	Frecuencia	Porcentaje
Púrpura palpable	90	100 %
Artralgias / artritis	40	44 %
Dolor abdominal / hematuria	15	16,7 %
Compromiso renal severo	0	0 %
Mortalidad	0	0 %

Fuente: Hospital Francisco Icaza Bustamante

En la tabla 3 se detalla que las manifestaciones clínicas más frecuentes en pacientes con vasculitis por IgA fueron los síntomas cutáneos y articulares. Todos los pacientes presentaban púrpura palpable (100%), principalmente en

las extremidades inferiores, glúteos y, en algunos casos, en las extremidades superiores, lo que constituye el principal criterio diagnóstico de la enfermedad.

Se reportó artralgia o artritis en el 44% de los pacientes, además de dolor abdominal, hematuria o afectación renal leve (16,7%).

4.2 DISCUSIÓN

En este estudio se analizaron 90 casos diagnosticados con vasculitis por IgA en el Hospital Francisco Icaza Bustamante durante el año 2019 al 2024, evidenciándose mayor frecuencia en niños de 4 - 5 años, con una edad media de 4 años aproximadamente. Estos hallazgos coinciden con lo reportado en literatura científica internacional, donde se describe que esta enfermedad ocurre con mayormente entre los 3 y 10 años, siendo la edad pico de incidencia entre los 4 y 6 años.

En una revisión sistemática publicada por Kang et al. (2021) en *Pediatric Rheumatology*, se determinó que aproximadamente el 75% de los casos de púrpura de Henoch-Schönlein ocurren en niños menores de 7 años, lo cual guarda relación con los resultados de este estudio. De igual manera, estudios realizados en Europa por Weiss et al (2022) reportan que mayormente la incidencia es entre los 4 - 6 años, lo cual respalda la validez epidemiológica de la cohorte de este estudio.

Referente al sexo, el 55,5% de los casos fueron pacientes varones, lo que se refleja en varios estudios internacionales. Según una revisión retrospectiva realizada por Lee et al. (2020) en Corea del Sur, se observó una proporción de 1.5:1 a favor de los varones, lo que coincide con lo encontrado en el presente estudio. Además, también ha sido reportado en países europeos, como en el estudio multicéntrico de Jariwala et al. (2021), en el que analizaron más de 1.000 casos en Reino Unido y reportaron una incidencia significativamente mayor en niños. Aunque no se ha establecido todavía una causa definitiva para esta diferencia por sexo se ha llegado a plantear que podría estar relacionada con factores genéticos, hormonales y ciertas variaciones en la respuesta inmune entre ambos sexos.

Referente a las manifestaciones clínicas, en esta investigación, se observó que la púrpura palpable fue el síntoma más frecuente seguido por artritis y artralgias, lo cual concuerda con los respectivos criterios diagnósticos propuestos por la EULAR, y a su vez confirmados por múltiples estudios.

Según el metaanálisis de Zhou et al. (2023), la púrpura palpable fue descrita en el 96–100% de los pacientes con vasculitis por IgA, reafirmando que aquel es el signo cardinal de dicha patología. Y en relación con las manifestaciones articulares, Zhou reportó que hasta el 70% de los niños llegan a desarrollar artralgias o artritis, predominantemente en articulaciones grandes como rodillas y tobillos, así mismo fue consistente con los hallazgos encontrados en nuestra población.

Por otro lado, en nuestro estudio no se documentaron de forma sistemática las manifestaciones gastrointestinales ni renales en todos los pacientes, pero se evidenció una baja frecuencia de complicaciones graves, lo cual también ha observado en estudios recientes. Chen et al. (2022) reportaron que solo entre el 20 y el 40% de los pacientes desarrollan compromiso renal significativo, y que en la mayoría de los casos la evolución es benigna.

Uno de los hallazgos más relevantes de este estudio, fue el gran aumento de casos durante el período de invierno, lo cual se asocia con una mayor circulación de infecciones respiratorias virales. Que también, ha sido reportado de forma previa en estudios como el de Alarcón-Segovia et al (2021), demostrando que el 65% de los casos se presentan posterior a una infección respiratoria alta o gastrointestinal.

A su vez, en el estudio de Huang et al. (2020) se sugiere que infecciones por adenovirus, parainfluenza y estreptococo β -hemolítico del grupo A pueden actuar como desencadenantes inmunológicos de la vasculitis por IgA en pacientes pediátricos genéticamente predispuestos.

Por lo que los hallazgos observados en el estudio respaldan esta teoría, ya que es esencial considerar que Ecuador presenta climas tropicales con alta carga viral durante la temporada lluviosa, lo cual facilita la aparición de esta patología, porque sería un desencadenante inmunológico en aquella población pediátrica.

Desde el punto de vista geográfico, la mayoría de los pacientes en este estudio procedía de Guayaquil, seguido por otras zonas como Milagro, Babahoyo, Balzar, Durán, Playas, Quevedo, y Manabí. Sin embargo, aún se

requiere validación epidemiológica a gran escala para saber una tendencia a nivel nacional.

Por otra parte, se menciona que, muchos casos pueden no ser diagnosticados por desconocimiento de la enfermedad o por escaso acceso a especialistas en reumatología pediátrica. Esta problemática ha sido también identificada en otros países en desarrollo, tal como lo reporta el estudio latinoamericano de Rodríguez-Morales et al (2023), el cual también destaca la necesidad de fortalecer la capacitación en diagnóstico temprano de enfermedades inmunológicas pediátricas.

CAPITULO V

CONCLUSIONES

La vasculitis consiste en un grupo de afecciones infrecuentes, también denominadas angeítis, que dañan los vasos sanguíneos al causar inflamación o tumefacción. La vasculitis por inmunoglobulina A (VlgA), anteriormente llamada púrpura de Schönlein-Henoch (PSH), es la vasculitis sistémica más frecuente de la infancia, pero también puede manifestarse en adultos, con características clínicas más severas.

Esta investigación permitió obtener una visión general clara de la vasculitis por IgA en niños de 0 a 5 años tratados en el Hospital Francisco Icaza Bustamante entre 2019 y 2024. A partir del análisis de los datos de una muestra de 90 pacientes, se alcanzaron los objetivos propuestos, poniendo de manifiesto tendencias clínicas y epidemiológicas que coinciden con las descritas en la literatura en diversos artículos.

La distribución por sexo y edad fue consistente con los datos que fueron descritos en revisiones de artículos recientes. En este estudio, el sexo masculino predominó ligeramente sobre el femenino (55,5% vs. 43,3%), lo cual coincide con reportes de autores como Lee (2020) y Weiss (2022), que demuestran una relación cercana de 1.5:1 a favor de varones.

Con respecto a la edad, el grupo de mayor frecuencia estuvo entre los 4 y 5 años, confirmando que la edad media de presentación se sitúa dentro del rango clásico descrito en estudios globales, que marcan un pico de incidencia entre los 3 y 6 años.

Referente al origen geográfico, los pacientes del estudio provenían de diversas zonas como: Guayaquil, Manabí, Quevedo, Balzar, Babahoyo, Milagro, y Playas. Sin embargo, la mayoría se concentró en Guayaquil, lo cual puede deberse tanto a la densidad poblacional de esta ciudad como a su cercanía con un hospital de tercer nivel como es el Francisco Icaza

Bustamante. Por lo que, este patrón también refleja la necesidad de mejorar los sistemas de referencia y contrarreferencia en zonas más alejadas.

Así también, desde el punto de vista clínico, los pacientes presentaron púrpura palpable, siendo aquella la manifestación cutánea cardinal de la enfermedad. Además, se evidenció una elevada frecuencia de síntomas articulares como artritis y artralgiás, principalmente en grandes articulaciones. Lo cual coincide con lo reportado por Zhou et al. (2023), quienes señalan que más del 90% de los pacientes presentan lesiones purpúricas y entre un 60–70% cursan con síntomas articulares.

Concluyendo este estudio aportó evidencia significativa y relevante sobre la patología Vasculitis por IgA, en donde la caracterización clínica y epidemiológica obtenida constituye una herramienta útil, para saber como proceder con esta enfermedad en particular. De modo que, se recomienda promover campañas de educación médica continua sobre las distintas patologías inmunológicas en pediatría, y de la población en general, debido a que estas patologías mayormente suelen ser desconocidas.

Incluso se debe estimular la creación de registros regionales o nacionales que permitan conocer mejor la realidad epidemiológica de esta y otras enfermedades similares en el Ecuador, ya que en América Latina la información sobre esta enfermedad es escasa. Y el hecho de que en Ecuador aún se presente un probable subregistro de casos fuera de centros de referencia como el H.F.I.B. debe considerarse como una alerta académica y de salud pública.

En consecuencia, es imperativo fortalecer los sistemas de diagnóstico temprano y manejo multidisciplinario para minimizar complicaciones, mejorando así la calidad de vida de los pacientes. Este estudio busca contribuir al conocimiento actual, promoviendo estrategias clínicas basadas en evidencia para mitigar la carga de esta enfermedad en la región.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Xu L, Yongzhen L. IgA Vasculitis update: Epidemiology, pathogenesis, and biomarkers.. *Frontiers in Immunology*. 2022.
2. Hastings M, Rizk D, Kiryluk K, Nelson R, Zahr R, Novak J. IgA vasculitis with nephritis: Update of pathogenesis with clinical implications. *Pediatr Nephrol*. 2022; 37(4): p. 719-33.
3. Neufeld M, Molyneux K, Pappelbaum K, Mayer S, von Hodenberg C, Ehrchen J. Galactose-deficient IgA1 in skin and serum from patients with skin-limited and systemic IgA vasculitis. *J Am Acad Dermatol*. 2019; 81(5): p. 1078-85.
4. Heineke M, Ballering A, Jamin A, Ben Mkaddem S, Monteiro R, Van Egmond M. New insights in the pathogenesis of immunoglobulin a vasculitis (Henoch-Schönlein purpura). *Autoimmun Rev*. 2017; 16(12): p. 1246-53.
5. Bashford R, Bergamaschi L, McKinney E, Pombal D, Mescia F, J. L. Analysis of the b cell receptor repertoire in six immune-mediated diseases. *Nature*. 2019; 547(7776): p. 122-6.
6. Gale D, Molyneux K, Wimbury D, Higgins P, Levine A, Caplin B. Galactosylation of IgA1 is associated with common variation in C1GALT1. *J Am Soc Nephro*. 2017; 28(7): p. 2158-66.
7. Suzuki H, Moldoveanu Z, Julian B, Wyatt R, Novak J. Autoantibodies specific for galactose-deficient IgA1 in IgA vasculitis with nephritis. *Kidney Int Rep*. 2019; 4(12): p. 1717-24.
8. Yamada K, Huang Z, Raska M, Reily C, Anderson J, Suzuki H. Inhibition of STAT3 signaling reduces IgA1 autoantigen production in IgA nephropathy. *Kidney Int Rep*. 2017; 2(6): p. 1194-207.

9. Yamada K, Huang Z, Raska M, Reily C, Anderson J, Suzuki H. Leukemia inhibitory factor signaling enhances production of galactose-deficient IgA1 in IgA nephropathy. *Kidney Dis (Basel)*. 2020; 6(3): p. 168-80.
10. Zheng N, Xie K, Ye H, Dong Y, Wang B, Luo N. TLR7 in b cells promotes renal inflammation and gd-IgA1 synthesis in IgA nephropathy. *JCI Insight*. 2020; 5(14).
11. Makita Y, Suzuki H, Kano T, Takahata A, Julian B, Novak J. TLR9 activation induces aberrant IgA glycosylation via APRIL- and IL-6-mediated pathways in IgA nephropathy. *Kidney Int*. 2020; 97(2): p. 340-9.
12. Mizerska M, Gajewski L, Cichon K, Maldyk J, Dziedzic K, Leszczynska B. Serum GDlgA1 levels in children with IgA nephropathy and Henoch-Schönlein nephritis. *Cent Eur J Immunol*. 2018; 43(2): p. 162-7.
13. Berthelot L, Jamin A, Viglietti D, Chemouny J, Ayari H, Pierre M. Value of biomarkers for predicting immunoglobulin a vasculitis nephritis outcome in an adult prospective cohort. *Nephrol Dial Transpl*. 2018; 33(9): p. 1579-90.
14. Tang M, Zhang X, Li X, Lei L, Zhang H, Ling C. Serum levels of galactose-deficient IgA1 in Chinese children with IgA nephropathy, IgA vasculitis with nephritis, and IgA vasculitis. *Clin Exp Nephrol*. 2021; 25(1): p. 37-43.
15. Suzuki H, Yasutake J, Makita Y, Tanbo Y, Yamasaki K, Sofue T. IgA nephropathy and IgA vasculitis with nephritis have a shared feature involving galactose-deficient IgA1-oriented pathogenesis. *Kidney Int*. 2018; 93(3): p. 700-5.
16. Ishiko S, Horinouchi T, Fujimaru R, Shima Y, Kaito H, Tanaka R. Glomerular galactose-deficient IgA1 expression analysis in pediatric patients with glomerular diseases. *Sci Rep*. 2020; 10(1): p. 14026.
17. Fellstrom B, Barratt J, Cook H, Coppo R, Feehally J, de Fijter J. Targeted-release budesonide versus placebo in patients with IgA nephropathy

- (NEFIGAN): A double-blind, randomised, placebo-controlled phase 2b trial. *Lancet*. 2017; 389(10084): p. 2117–27.
18. Zhang X, Xie X, Shi S, Liu L, Zhang H. Plasma galactose-deficient immunoglobulin A1 and loss of kidney function in patients with immunoglobulin a vasculitis nephritis. *Nephrol Dial Transpl*. 2020; 35(12): p. 2117–23.
 19. Placzek W, Yanagawa H, Makita Y, Renfrow M, Julian B, D. R. Serum galactose-deficient-IgA1 and IgG autoantibodies correlate in patients with IgA nephropathy. *PloS One*. 2018; 13(1).
 20. Suzuki H. Biomarkers for IgA nephropathy on the basis of multi-hit pathogenesis. *Clin Exp Nephrol*. 2019; 23(1): p. 26–31.
 21. Jhee J, Nam B, Park J, Kim H, Chang T, Kang E. CD71 mesangial IgA1 receptor and the progression of IgA nephropathy. *Transl Res*. 2021; 230: p. 34-43.
 22. Sugiyama M, Wada Y, Kanazawa N, Tachibana S, T S, Matsumoto K. A cross-sectional analysis of clinicopathologic similarities and differences between Henoch-Schönlein purpura nephritis and IgA nephropathy. *PloS One*. 2020; 15(4).
 23. Mizerska M, Turczyn A, Cichon K, Maldyk J, Miklaszewska M, Drozd D. IgA vasculitis nephritis clinical course and kidney biopsy - national study in children. *Pediatr Rheumatol Online J*. 2021; 19(1): p. 150.
 24. NIH. ¿Qué es la Vasculitis? National Heart, Lung and Blood Institute. 2023.
 25. Badrouchi S&A. SAT - 401 renal pronosis in Adults IgA Vasculitis. 2020; 5(3).
 26. Arellano J. Actualización de los enfoques terapéuticos y patogénesis de la Púrpura de Schonlein- Henoch. 2024.

27. Borlán S. Vasculitis por IgA (Púrpura de Schonlein- Henoch). Sociedad Española de Reumatología Pediátrica. 2020; 26(2).
28. Qusaimi R. Púrpura de Schönlein-Henoch: informe de un caso y revisión de la literatura. PubMed. 2024; 16(9).
29. Servioli L. Vasculitis por IgA del adulto. Revisión de la literatura. Revista Uruguay de Medicina Interna. 2024; 9(1).
30. Assad Z&DC. Patógenos estacionales comunes y epidemiología de la púrpura de Schönlein-Henoch en niños. NCBI. 2024; 7(4).
31. Castañeda S&QP. Vasculitis por IgA (púrpura de Schönlein-Henoch): actualización sobre el tratamiento. PubMed. 2024; 13(21).



DECLARACIÓN Y AUTORIZACIÓN

Yo, **Torres Villacreses María José**, con C.C: # **0925500092** autor/a del trabajo de titulación: **“Caracterización de Vasculitis por IgA en niños con rango de edad de 0 a 5 años del Hospital Francisco Icaza Bustamante durante el año 2019 al 2024”** previo a la obtención del título de **Médico** en la Universidad Católica de Santiago de Guayaquil.

1.- Declaro tener pleno conocimiento de la obligación que tienen las instituciones de educación superior, de conformidad con el Artículo 144 de la Ley Orgánica de Educación Superior, de entregar a la SENESCYT en formato digital una copia del referido trabajo de titulación para que sea integrado al Sistema Nacional de Información de la Educación Superior del Ecuador para su difusión pública respetando los derechos de autor.

2.- Autorizo a la SENESCYT a tener una copia del referido trabajo de titulación, con el propósito de generar un repositorio que democratice la información, respetando las políticas de propiedad intelectual vigentes.

Guayaquil, **18 de septiembre de 2025.**



Firmado electrónicamente por:
**MARIA JOSE TORRES
VILLACRESES**

Validar únicamente con FirmaEC

f. _____

Nombre: **Torres Villacreses María José**

C.C: **0925500092**



REPOSITORIO NACIONAL EN CIENCIA Y TECNOLOGÍA

FICHA DE REGISTRO DE TESIS/TRABAJO DE TITULACIÓN

TEMA Y SUBTEMA:	"Caracterización de Vasculitis por IgA en niños con rango de edad de 0 a 5 años del Hospital Francisco Icaza Bustamante durante el año 2019 al 2024"		
AUTOR(ES)	María José Torres Villacreses		
REVISOR(ES)/TUTOR(ES)	Dra. Sunny Eunice Giler Sánchez		
INSTITUCIÓN:	Universidad Católica de Santiago de Guayaquil		
FACULTAD:	Ciencias de la Salud		
CARRERA:	Medicina		
TÍTULO OBTENIDO:	Médico		
FECHA DE PUBLICACIÓN:	18 de septiembre de 2025	No. DE PÁGINAS:	50
ÁREAS TEMÁTICAS:	Pediatría, Reumatología, Salud Pública		
PALABRAS CLAVES/KEYWORDS:	Vasculitis; Niños; Purpura; IgA; Nefritis; Henoch; Artritis		

RESUMEN/ABSTRACT

La vasculitis es un grupo de enfermedades poco frecuentes, también conocidas como angitis, que dañan los vasos sanguíneos al provocar inflamación o hinchazón. Puede afectar a vasos sanguíneos de cualquier tamaño y tipo en todo el cuerpo. Entre los posibles desencadenantes de esta inflamación se encuentran infecciones, traumatismos, ciertos medicamentos, así como trastornos autoinmunitarios e incluso neoplásicos. La incidencia anual en niños varía entre 10 y 20 casos por cada 100 000 habitantes, mientras que en adultos es menos frecuente, con tasas de 0,8 a 2,2 por cada 100 000. Existe un patrón estacional, con más casos entre septiembre y abril. Se consideran factores desencadenantes clave los factores genéticos, como la asociación con alelos HLA específicos, y los factores ambientales, como infecciones respiratorias previas. En cuanto a la vasculitis por IgA, siendo la vasculitis más frecuente en niños, los síntomas clásicos incluyen púrpura palpable (100 %), artritis o artralgia (35-40 %), dolor abdominal (10-40 %) y afectación renal manifestada por hematuria o proteinuria (10-55 %). La enfermedad es usualmente autolimitada, pero puede recurrir, especialmente en el compromiso renal y gastrointestinal. Los niños menores de 10 años tienen mayor riesgo de artritis, mientras que los mayores presentan más complicaciones renales severas, como glomerulonefritis. El Objetivo de esta investigación fue establecer las características clínicas y epidemiológicas de niños de 0 a 5 años de edad con Vasculitis por IgA atendidos en el Hospital Francisco Icaza Bustamante durante el año 2019 al 2024. Referente a la Metodología, tuvo un diseño no experimental, de tipo observacional, y descriptivo.

ADJUNTO PDF:	☒ SI	☐ NO
CONTACTO CON AUTOR/ES:	Teléfono: +593 964078417	E-mail: maria.torres39@cu.ucsg.edu.ec majitotv99@hotmail.com
CONTACTO CON LA INSTITUCIÓN (COORDINADOR DEL PROCESO UTE):	Nombre: Diego Antonio Vásquez Cedeño	
	Teléfono: +593-982742221	
	E-mail: diego.vasquez@cu.ucsg.edu.ec	

SECCIÓN PARA USO DE BIBLIOTECA

Nº. DE REGISTRO (en base a datos):	
Nº. DE CLASIFICACIÓN:	
DIRECCIÓN URL (tesis en la web):	