

# **REUMATOLOGIA**

## **VASCULITIS SISTÉMICAS PRIMARIA**

### **EXPERTOS DE VALIDACIÓN REUMATOLOGIA (Autores)**

**MSc Dra. Ana del C Argüelles Zayas**

Especialista de II Grado en Reumatología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Asistente.

**Dr. C. Miguel Estévez del Toro**

Especialista de II Grado en Reumatología. Doctor en Ciencias Médicas. Profesor Titular. Investigador Titular.

**Dra. C. Aracelys Chico Capote**

Especialista de II Grado en Reumatología. Doctor en Ciencias Médicas. Profesora Titular. Investigadora Titular.

**MSc. Dr. Dionisio Pérez Campos**

Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Especialista de II Grado en Reumatología. Máster en Enfermedades Infecciosas. Asistente.

### **EXPERTOS DE VALIDACIÓN EXTERNA**

**MSc. Dra Dinorah Marisabel Prada Hernández**

Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Especialista de II Grado en Reumatología. Máster en Medicina Natural y Bioenergética. Asistente del Hospital 10 de Octubre. La Habana, Cuba.

**MSc. Dr. Claudino Molinero Rodríguez**

Especialista de I Grado en Medicina Interna. Especialista de II Grado en Reumatología. Máster en Medicina Natural y Bioenergética. Asistente del Hospital 10 de Octubre. Lña Habana, Cuba.

**MSc. Dra Oneida Páez Mena**

Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Especialista de I en Reumatología, Máster en medicina natural y bioenergética, Profesor Auxiliar del Hospital Fructuoso Rodríguez. La Habana, Cuba.

**Servicio: Reumatología**

[jreuma@hha.sld.cu](mailto:jreuma@hha.sld.cu)

Teléfonos: 876-1388

Actualización: febrero 2012

## **DEFINICIÓN**

Las Vasculitis Sistémicas ocurren asociadas a un trastorno primario o pueden ser secundarias a un proceso infeccioso, reacción a medicamentos, malignidad, o enfermedad del tejido conectivo. Las características clínicas dependen de los órganos involucrados en la enfermedad y del tamaño de los vasos afectados. La característica común de estas entidades lo constituye el proceso inflamatorio de la pared de los vasos, destrucción de la arquitectura de los vasos por el infiltrado celular del proceso inflamatorio se han asociado entre otras con 2 tipos de respuestas inmune humorales: en un caso con la formación in situ de complejos o la deposición de inmunocomplejos circulantes, y en otras situaciones por la presencia de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) específicos a componentes de los gránulos del neutrófilo. Dos patrones fundamentales se observan con el empleo de la inmunofluorescencia indirecta: el perinuclear (pANCA), que son anticuerpos dirigidos contra la mieloperoxidas citoplasmática, y el citoplasmático (cANCA) específicos contra la proteinasa 3. (Eriksson PJ, 2005)

## **CRITERIOS DIAGNÓSTICOS**

### **Criterio clínico**

Un proceso vasculítico debe ser sospechado en

- Pacientes con un evento isquémico sin causa que lo justifique o sin factores de riesgo para el mismo.
- Cuando están involucrados varios órganos y cuando estén presentes síntomas o signos de:
  - Polimialgia reumática
  - Artropatías inflamatorias
  - Lesiones cutáneas diversas (púrpuras palpables, úlceras, livedos,)
  - Glomerulonefritis
  - Mononeuropatías
  - Alteraciones pulmonares
  - Fiebre de origen desconocido.

### **Diagnóstico diferencial**

La sospecha diagnóstica de vasculitis obliga, como primer paso,

- Evaluación para excluir procesos infecciosos, trombosis o neoplasias.
- Distinguir si el proceso es primario o es de una enfermedad auto inmune como el Lupus Eritematoso Sistémico (LES) o la Artritis Reumatoide (AR).

**Clasificación de las vasculitis sistémicas primarias** en función del tamaño de los vasos; según Hill, 1994:

Vasculitis de pequeños vasos	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Vasculitis por hipersensibilidad</li> <li>• Púrpura de Schönlein-Henöch</li> <li>• Crioglobulinemia</li> </ul>
Vasculitis de mediano y pequeño calibre	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Poliarteritis nudosa (PAN)</li> <li>• Poliangeitis microscópica</li> <li>• Churg-Strauss</li> <li>• Granulomatosis de Wegener</li> <li>• Enfermedad de Kawasaki</li> </ul>
Vasculitis de grandes vasos	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Arteritis células gigantes o arteritis temporal</li> <li>• Arteritis de Takayasu</li> </ul>

### Resumen de los diferentes tipos de vasculitis

Vasculitis	Afectación	Criterios diagnósticos
<b>A) Vasculitis de los pequeños vasos</b> (arteriolas y vénulas post capilares de piel)		
Vasculitis por hiper sensibilidad	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Púrpuras palpables</li> <li>• Urticaria o lesiones ulcerativas</li> <li>• Pueden existir: <ul style="list-style-type: none"> <li>-Púrpura Schönlein-Henöch</li> <li>-Crioglobulinemia</li> <li>-Vasculitis asociadas a enfermeda-des autoinmunes (LES, etc.)</li> </ul> </li> <li>•Púrpura Schönlein-Henöch <math>\geq 2</math> criterios <ul style="list-style-type: none"> <li>-Púrpura palpable. edad comienzo &lt; 20 años, angina mesentérica o hemorragia intestinal, neutrofilos en pared arteriolas/vénulas</li> </ul> </li> </ul>	<p><b>(Tres o más)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Edad inicio &gt; 16 años</li> <li>• Historia ingesta medicamentos</li> <li>• Lesiones purpúricas palpables</li> <li>• Rash macaculopapular</li> <li>• Biopsia: leucocitoclasia: polimor-fonucleares en la pared vascular</li> </ul> <p><u>Excluir si:</u> presencia de infecciones malignidad, medicamentos, enfermedad del tejido conectivo, afectación de vísceras o vasos mayores</p>
<b>B) Vasculitis de vasos de mediano y pequeño calibre</b> (comportan peor pronóstico)		
Poliarteritis Nudosa (PAN)	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Más frecuente forma idiopática</li> <li>• Puede asociarse a: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Crioglobulinemia</li> <li>- Leucemia de células peludas</li> <li>- AR, síndrome Sjögren, HVB</li> </ul> </li> <li>• Se presenta en edad media</li> <li>• Afecta cualquier órgano</li> <li>Manifestaciones más comunes: <ul style="list-style-type: none"> <li>-Neuropatía periférica</li> <li>-Mononeuritis múltiple</li> </ul> </li> </ul>	<p><b>(Tres o más)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Perdida peso &gt; 4 kg</li> <li>• Livedus reticularis</li> <li>• Dolor o molestias testiculares</li> <li>• Mialgias</li> <li>• Debilidad muscular/molestias en piernas</li> <li>• Mono o polineuropatía</li> <li>• HTA (diastólica &gt; 90 mm Hg)</li> <li>• Urea o creatinina elevada</li> </ul>

	<ul style="list-style-type: none"> <li>-Isquemia renal (surge HTA)</li> <li>-Isquemia intestinal: da dolor abdominal, sangramientos, etc</li> <li>-Dolor testicular</li> <li>-Livedus reticularis.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Antígeno B de la hepatitis (+)</li> <li>• Biopsia pequeñas y medianas arterias: conteniendo polimorfo nucleares</li> <li>• Artríografía patológica microaneurisma o trombosis</li> </ul>
Poliangeitis microscópica	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Características distintivas: la hemorragia pulmonar y la glomerulonefritis.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• infiltración panmural por neutrófilos y menos frecuente por células mononucleares y eosinófilos, necrosis fibrinoide y destrucción pared del vaso; trombosis y aneurismas en sitios bifurcación de los vasos. Con inmunodeposito escasos o ausente afecta vasos de pequeño calibre (capilares, venulas o arteriolas)</li> <li>• puede existir una arteritis necrotizante con afección de arterias de pequeño y mediano calibre</li> <li>• presencia de glomerulonefritis necrotizante y capilaritis pulmonar</li> <li>• presencia ANCA</li> </ul>
Vasculitis de Churg-Strauss	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Características distintivas: rinitis alérgica, asma, eosinofilia, sinusitis e infiltrados pulmonares;</li> <li>• Son comunes: neuropatía periférica, arteritis coronaria, afectación gastrointestinal.</li> <li>• Menos frecuente: nódulos y cavidades en el pulmón; no suele existir glomerulonefritis</li> </ul>	<p><b>(Cuatro o más)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Historia asma.</li> <li>• Eosinofilia periférica &gt;10%</li> <li>• Historia alergia excepto a medicamentos</li> <li>• Mono/oligoneuropatía atribuible a vasculitis</li> <li>• Infiltrados pulmonares migratorios transitorios en Rx</li> <li>• Anormalidad clínica historia de dolor agudo o crónico pernasal o por Rx de senos perinasales</li> <li>• Histología: infiltrados de eosinófilos en áreas extravasculares y granulomas. En Arteria o arteriola o venula</li> </ul>
Granulomatosis de Wegener	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Destrucción tabique nasal, estenosis traqueal</li> <li>• Puede haber: glomerulonefritis, sinusitis, epistaxis, úlceras en mucosas, Sospecha de hemorragia pulmonar</li> <li>• otitis media, tos, hemoptisis, disnea, episcleritis, uveitis, destrucción ocular Poliartralgia o</li> </ul>	<p><b>(Dos o más)</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Úlceras orales o secreción nasal purulenta o hemorrágica.</li> <li>• Nódulos, cavilación o infiltrados fijos en Rx de tórax.</li> <li>• Afectación renal Microhematuria cilindros hemáticos, proteinuria o en sedimento urinario o</li> </ul>

	artritis simétrica <ul style="list-style-type: none"> <li>• Uveitis o proptosis ocular</li> <li>• Mononeuritis múltiple</li> <li>• Púrpura palpable</li> </ul>	insuficiencia renal Biopsia: inflamación granulomatosa dentro de la pared de una arteria o región perivascular o extra vascular de una arteria o arteriola
Enfermedad de Kawasaki	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Afecta a los niños pequeños</li> <li>• Fiebre</li> <li>• Toma arterias coronarias</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Conjuntivitis, linfadenopatías</li> <li>• Rash eritematoso descamativo</li> <li>• Mucositis oral, artritis</li> <li>• Pueden ocurrir: miocarditis, formación aneurismas, infarto miocardio ( IMA)</li> </ul>
<b>C) Vasculitis de grandes vasos</b>		
Arteritis de células gigantes o temporal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Causa más frecuente de vasculitis personas &gt; 50 años</li> <li>• Afecta carótidas y ramas</li> <li>• Síntomas más frecuentes: cefalea claudicación de la lengua, polimialgia, disturbios visuales y fiebre frecuente, VSG acelerada</li> <li>• La pérdida de visión es la complicación más seria</li> </ul>	<b>(Con tres o más)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Edad de comienzo ≥ 50 años</li> <li>• Cefalea de reciente comienzo.</li> <li>• Engrosamiento, palpación dolorosa o ausencia latido de la arteria temporal.</li> <li>• VSG ≥ 50 mm /h</li> <li>• Biopsia arteria temporal (US ubica lesión): infiltrado células mono nucleares, formación granulomas conteniendo general-mente células gigantes multinucleadas</li> </ul>
Arteritis de Takayasu	Afecta aorta torácica y abdominal, sus ramas principales y las arterias pulmonares -Mujeres jóvenes descendencia asiática -Características: decaimiento, artralgias, claudicación extremidades, asimetría pulsos y de TA, de un miembro a otro <ul style="list-style-type: none"> <li>• Puede ocurrir estenosis de la arteria renal (Dx arteriografía)</li> </ul>	<b>(Tres o más)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• &lt; 40 años al inicio enfermedad</li> <li>• Claudicación de extremidades</li> <li>• Disminución del pulso en las arterias braquiales.</li> <li>• Diferencia &gt; 10 mm Hg entre los dos brazos en PA sistólica.</li> <li>• Soplo audible sobre la arteria subclavia o aorta abdominal.</li> </ul>

## PRUEBAS DIAGNÓSTICAS BÁSICAS O CONFIRMATORIAS, O AMBAS

### Básicas

- Hemograma completo con diferencial, eritrosedimentación, creatinina, transaminasa glutámica oxalámica (TGO), transaminasa glutámica pirúvica (TGP), GGT, Ionograma, T4, TSH, conteo global de eosinófilo.

- Estudio del sedimento urinario: Addis de 2 h
- Electrocardiograma

#### **Para descartar afección pulmonar**

- Rx de tórax
- Prueba funcional respiratoria
- TAC de pulmón

#### **Si sospecha de enfermedad auto inmune**

- Estudios inmunológicos: ANA, Factor reumatoide.

#### **Estudios encaminados según órgano dañado**

- Electro miografía para ver si existe polineuropatía
- Biopsia de piel si lesiones cutánea
- Biopsia del nervio sural si existe polineuropatía
- Biopsia del epididimo en caso panarteritis nodosa con toma testicular
- Biopsia renal si existe proteinuria
- Biopsia pulmonar transbronquial en caso de Churg- Strauss

#### **Clínica sugestiva de afección cardíaca**

- Ecocardiograma
- Clínica sugestiva de afección cardíaca
- Alteración en el electrocardiograma
- Alteración en la silueta cardíaca en la Rx de tórax

#### **Pruebas encaminadas a descartar procesos infecciosos asociados**

- VIH, VHC
- Antígeno hepatitis B
- Anticuerpo hepatitis C
- Exudado faríngeo

#### **Exploraciones encaminadas a evaluar órganos específicos de acuerdo a la focalización (según el vaso afectado )**

- Estudios angiográficos
- Doppler carotídeo y vertebrobasilar
- Flujometría en miembro inferior

#### **RECOMENDACIONES TERAPÉUTICA**

La intensidad de la terapia inicial está determinada por los órganos afectados, el tratamiento tiene que ser individualizado en cada paciente aunque los siguientes aspectos pueden ser una guía general para su manejo y depende del tipo de vasculitis:

### **Vasculitis por hipersensibilidad**

- Identificar un anfitrión como desencadenante para poder eliminar como un medicamento, infección etc.
- Si se identifica exposición antigénica con su sola eliminación el cuadro suele resolverse y mientras se utilizara tratamiento sintomático del tipo analgésico o antihistamínico:
  - Analgésico: Duralgina (Tab 300 mg). Dosis: 1 tableta cada 8 h, vía oral, si dolor articular  
Antihistamínico: Benadrilina (Tab 25 mg). Dosis: 1 tab cada 8 h, vía oral.
  - Los casos mas graves con afectación cutánea diseminada o afectación en algún órgano debe recibir:  
Prednisona (Tab 5 mg o 20 mg). Dosis única o fraccionada: a 0.5 mg/Kg/día vía oral, disminuyendo progresivamente la dosis según el cuadro se resuelva
  - En los refractarios se puede utilizar  
Dapsone (Tab 50 mg). Dosis: de 50 mg a 200 mg diarios, vía oral.

### **Púrpura de Schölein- Henoch**

- Tratamiento similar al anterior
- Si afectación renal o gastrointestinal requieren tratamiento con glucocorticoides:  
Prednisona (Tab 5 y 20 mg). Dosis: de 0,5 a 1 mg /kg/día, vía oral.
- Si no existiera respuesta se añadirá inmunosupresores tipo  
Azathioprina (Tab 50 mg ). Dosis fraccionada dos veces al día a 2 mg /kg/día, vía oral, hasta lograr remisión del cuadro

### **Crioglobulinemia**

- Los pacientes sin infección a virus C y B recibirán tratamiento con  
Prednisona (Tab 5 y 20 mg). Dosis: a 1 mg/kg/día, vía oral, con reducción progresiva después de 4 semanas de tratamiento
- Los casos sin respuesta o con manifestaciones graves (glomerulonefritis) reciben  
Azathioprina (Inmuran, Tab 50 mg). Dosis: a 2 mg/kg/día, o



Ciclofosfamida (Tab 50 mg). Dosis: 1,5-2 mg/kg/día, vía oral, y

Las sesiones de plasmaferisis pudieran ser una posibilidad para los casos severos

- Si infección viral C y B se trataran con drogas antivirales en coordinación con el servicio de gastroenterología
  - Si afectación severa (gastrointestinal, cardíaca, del sistema nervioso, renal): Prednisona (iTab 5 y 20 mg). Dosis: de 1-2 mg/kg/día, vía oral, por 4 a 8 semanas con dosis decrecientes si hay respuesta. Los casos menos severos pueden recibir menor dosis

Desde el inicio deben recibir: Ciclofosfamida (Tab 50 mg). Dosis: 2 mg/kg/día

- Si existe infección a virus B
  - Tratamiento antiviral en coordinación con servicio de gastroenterología
  - Considerar sesiones de plasmaferisis si el cuadro es muy severo

### **Poliangeitis microscópica**

- En glomerulonefritis rápidamente progresiva con hemorragia pulmonar
  - Pulsos de metilprednisolona (Bulbos 500 mg). Dosis: de 15-30mg/kg/día, vía IV, durante 3 a 5 días seguidos de:  
Prednisona (Tab 5 y 20 mg). Dosis: de 1- 2 mg/kg/día, vía oral, durante 4 a 6 semanas con reducción ulterior progresiva hasta un mantenimiento de 0,25 mg /kg/día durante 1 o 2 años.
  - Ciclofosfamida (Tab 50 mg). Dosis: a 2 mg /kg/día o pulsos endovenosos mensuales (Bulbos de 200 mg y 1 g). Dosis: de 0,75 mg/m<sup>2</sup> de superficie corporal
  - Sesiones de plasmaferisis están indicada si es necesario
- En los casos graves sin respuesta al tratamiento antes señalado puede ser beneficioso el empleo de:  
Inmunoglobulina humana (Intacglobin, Bubles de 0,5 g/10 mL; de 1 g/20 mL; y 2,5 g/50 mL). Dosis: a 400 mg /kg/día, vía intravenosa, inicialmente lento, durante 5 días.

### **Vasculitis de Churg - Strauss**

- Prednisona (Tab 5 y 20 mg). Dosis: de 0,5 mg -1 mg/kg/día, vía oral, durante un mes con disminución ulterior de la dosis. La dosis de mantenimiento es entre 10 y 15 mg para el control de los síntomas.

De no existir respuesta están indicadas:

- Azatioprina (Tab 50 mg). Dosis: 2 mg/kg/día, vía oral.
- Ciclofosfamida (Tab 50 mg). Dosis: 1,5-2 mg/kg/día, vía oral. Estos inmunosupresores durante 1 a 2 años

### **Granulomatosis de Wegener**

- El tratamiento de elección es
  - **Ciclofosfamida** (Tab 50 mg). Dosis: de 1-2 mg/kg/día por vía oral
 Una opción ante efectos adversos a ciclofosfamida o en casos menos severos puede ser
  - **Metotrexate** (Bulbos 500 y 50 mg). Dosis: 50 mg/2 mL) por vía IV o SC, o por vía oral (Tab 2,5 mg). Dosis: comenzar con 7,5 mg semanal vía oral o IV o SC y se aumenta progresivamente a 15 mg semanal y si no hay respuesta a 25 mg en dosis semanal. Cuando se controle la enfermedad reducir la dosis y mantener una dosis de 10 mg semanales
 Ácido fólico (Tab 1 mg). Dosis: 1 mg diario, vía oral, menos el día que se administra el metotrexate
- En casos con enfermedad activa o limitada a un órgano puede usarse la ciclofosfamida en forma de pulsos mensuales (Bulbos de 200 mg y 1 g). Dosis: de 0,75 mg a 1 g/m<sup>2</sup> vía intravenosa

Otro manejo posible es asociar:

- Prednisona (Tab 5 mg y 20 mg). Dosis: 1 mg/kg/día, vía oral, durante 1 mes para disminuir ulteriormente y suspender en 2 a 3 meses.
- En casos con enfermedad limitada a vía aérea superior puede agregarse: Sulfametoxazol/Trimetropin (Cotrimoxazol, 480 mg y 80 mg respectivamente). Dosis: 480 mg 2 veces al día, vía oral.

### **Enfermedad de Kawasaki**

- El tratamiento en fase aguda es, fundamentalmente:
  - Aspirina (Tab 500 mg). Dosis: de 80 mg a 100 mg /kg/día

- Si arteritis coronaria
    - o linmunoglobulina humana (Intacglobin, Bubles de 0,5 g/10 mL; de 1 g/20 mL; y 2,5 g/50 mL). Dosis: a 400 mg/kg/día, vía intravenosa, inicialmente lento, durante 4 o 5 días o 2 g/kg/día en dosis única.
- Mientras que exista sospecha diagnostica de aneurisma coronario se mantendrá el tratamiento con aspirina

### **Panarteritis Nodosa clasica**

- Prednisona (Tab 5 mg o 20 mg ). Dosis: 1 mg /kg/dia, via oral.
- Inmunosupresores
- Ciclofosfamida (Tab 50 mg). Dosis: de 2 mg/kg/dia por vía oral, o 15 mg /kg de peso o IV en bolo mensual por un año, y después continuar con:
- Azatioprina (Tab 50 mg). Dosis: 2 mg/kg/día, vía oral.

Si está asociada con el virus de la hepatitis virus B el tratamiento inmunosupresor debe ser evitado por su toxicidad hepática.

### **Artritis de células gigantes o temporal**

- Prednisona (Tab 5 y 20 mg). Dosis: 1mg/kg/dia, vía oral, o de 40 a 60 mg/día
  - Síntomas visuales: comenzar con
- Pulsos de metilprednisolona 1 g diario durante 3 días y continuar prednisona a 1 mg/kg/dia por 4 semanas con reducción según respuesta hasta 5 mg diarios que en algunos casos deben mantenerse por más de 2 años y en ocasiones por tiempo indefinido.
- Methotrexate (Tab 2,5 mg, o bulbo 50 mg/2 mL para empleo vía IV o SC.
 

Comenzar con 7,5 mg a 10 mg semanal. Puede ser útil en casos que para estar libre de síntomas necesitan más de 10 mg diarios de prednisona.

Otras opciones

- Azatioprina (Tab 50 mg). Dosis: 2 mg/kg/día, vía oral.
- Antimalaricos
- Cloroquina (Tab 250 mg). Dosis: 1 tableta diaria vía oral previa valoración con oftalmología

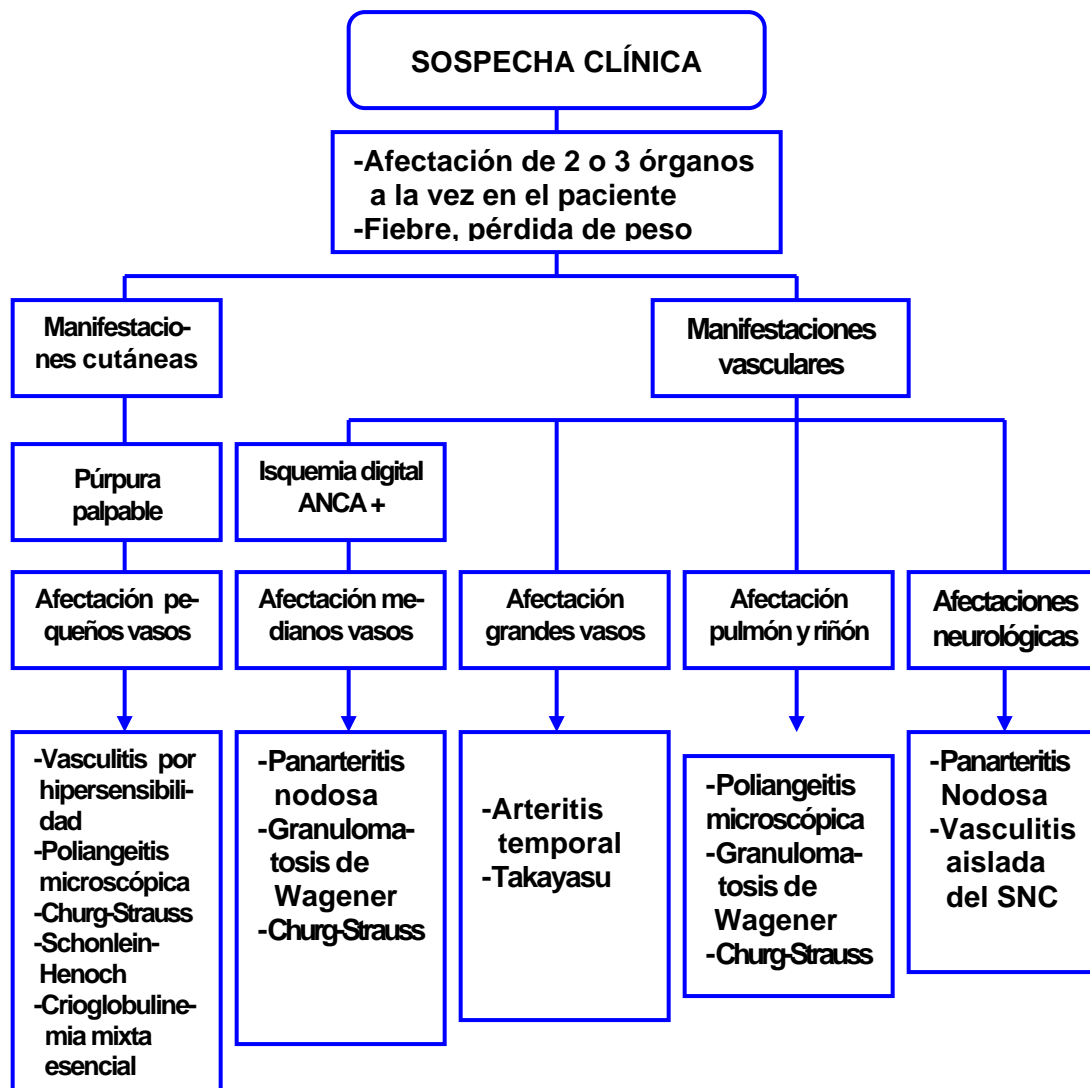
### **Arteritis de Takayasu**

- Prednisona (Tab 5 y 20 mg). Dosis: 0,5 a 1 mg/kg/día, vía oral, al remitir la enfermedad.
- Se mantiene con una dosis diaria de metotrexate de 7,5 mg a 10 mg semanales. En casos refractarios requieren de azathioprina o ciclofosfamida a 2 mg /kg/día
- Si daño vascular severo requieren de angioplastias o reconstrucción vascular

### Tratamiento de rehabilitación

- Movimientos pasivos si esta activa la enfermedad para evitar contracturas.
- Ejercicio de estiramientos regulares
- Si la movilidad se ve limitada por su debilidad apoyarse con bastones,
- Silla de rueda, aparato ortostático para piernas o muñeca, andadores.

## ALGORITMO DEL PROCESO ASISTENCIAL DE LAS VASCULITIS



## EVALUACIÓN DE LOS RESULTADOS

<b>Indicadores de estructura</b>	<b>Estándar (%)</b>
<b><i>Recursos humanos</i></b>	
% del personal (Reumatólogo y personal auxiliar entrenados en contenido del PA) para aplicación del PA	>95
<b><i>Recursos materiales</i></b>	
% Aseguramiento instrumental y equipos médicos s/PA	>80
% Disponibilidad de los medicamentos expuestos en el PA	>80
% de los recursos para la aplicación de investigaciones	>80
<b><i>Recursos organizativos</i></b>	
% Garantía número de consultas programadas mensuales	>90
% Pacientes con Planilla de Recogida Datos (PRD) del PA	100
% Pacientes con PRD incluida en La Base de Datos	100
<b>Indicadores de procesos</b>	<b>Estándar (%)</b>
% pacientes con sospecha de Vasculitis Sistémica con diagnóstico antes de los 30 días del ingreso	>70
% pacientes con Vasculitis Sistémica que fueron clasificados adecuadamente según el PA	>80
% pacientes con Vasculitis Sistémica cumplieron periodos fijados de evolución (mensualmente los activos y semestral remisión )	>80
% pacientes con Vasculitis Sistémica cumplieron periodos fijados de evolución ( mensualmente los activos y semestral remisión )	>80
<b>Indicadores de resultados</b>	<b>Estándar (%)</b>
% pacientes con Vasculitis demostrada por Estudios anatomo patológicos o angiografía	>60
% pacientes con vasculitis bajo tratamiento específico (esteroides o inmunosupresores)	>80

## BIBLIOGRAFÍA

- Birck, R, K..Warnatz, H.M, .Lorenz, M. Choi, et al. (2003): 15-Deoxyspergualin in patients with refractory ANCA associated systemic vasculitis: a six-month open-label trial to evaluate safety and efficacy. *J, Am. Soc. Nephrol.*,14:440-7
- Bush T. (1998): Systemic vasculitis. Diagnostic clues to this confusing array of diseases. *Postgraduate Med J*; 103: 68-86.
- Eriksson, P. (2005): Nine patients with anti-neutrophil cytoplasmic antibody-positive vasculitis successfully treated with rituximab. *J.Intern. Med.*,257:540-8.
- Guillevin L, O .Fain, F .Lhote, et al. (1992 ): Lack of superiority of steroids plus plasma exchange to steroids alone in the treatment of polyarteritis nodosa and Churg-Strauss syndrome: a prospective, randomized trial in 78 patients. *Arthritis Rheum*;35:208- 15.
- Guillevin, L., B..Jarrousse, C. Lok. ( 1991 ) : The Cooperative Study Group for Polyarteritis Nodosa. Longterm follow-up after treatment of polyarteritis nodosa and Churg-Strauss angiitis with comparison of steroids, plasma exchange and cyclophosphamide to steroids and plasma exchange: a prospective randomized trial of 71 patients. *J Rheumatol*;18:567-74.
- Hu, W., C. Liu, H. Chen, Z. Liu, et al. ( 2008): Mycophenolate Mofetil versus cyclophosphamide for inducing remission of ANCAvasculitis with moderate renal involvement .*Nephrol. Dial. Transplant.*, 23:1307.1312.
- Iatrou, C., S. Zerbala, I. Revela, E. .Spanou, S.Marinaki, et al. (2009): Mycophenolate mofetil as maintenance therapy in patients with vasculitis and renal involvement. *Clin. Nephrol.*, 72:31-7.
- Ibernon, M., R. Poveda, A. Vidaller, O Bestard y J.M. Grinyó. (2008): Mycophenolate mofetil in anti-MPO renal vasculitis: an alternative therapy in case of cyclophosphamide or azathioprine toxicity., *Clin. Nephrol*,69:395-401
- Jay, M.S., S.L. Hogan, J.C. Jermette, R.J.Falk, P.H. Nashman. ( 2005): A pilot study using mycophenolate mofetil in relapsing or resistant ANCA small vessel vasculitis. *Nephrol.Dial. Transplant.*, 26:2725-2732.

- Jayne, DR., H. Chapel, D.Adu. (2000): Intravenous immunoglobulin for ANCA-associated systemic vasculitis with persistent disease activity. *Q.J.Med.*,93:433-9.
- Jones, R.B., A.J. Ferraro, A.N. Chaudhry, P. .Brogan, A.D. .Salama, et al. (2009) : A multicenter survey of rituximab therapy for refractory antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis. *Arthritis Rheum.*,60:2156-68.
- Kaji, K., M. Fujimoto, H.M. Gawa (2007): Identification of a novel antibody reactive with 155 and association with malignancy *Rheumatology*, 46: 25-28.
- Lopez Longo, F.I.(2008): Miopatis inflammatory myopathies; why do the muscles become weak? *Curr, Opin.Rhematol*, 13:457-460.
- Lovric, S., U. Erdbruegger, P. Kümpers, A. .Woywodt, C. Koenecke, et al. (2009) : Rituximab as rescue therapy in antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis: a singlecentre experience with 15 patients. *Nephrol. Dial. Transplant.*,24:179-85.
- Lundberg., I.E.(2001): Idiopathies inflammatory myopathies; Why do the muscles become weak? *Curr. Opin. Rhematol*,13:457-460.
- Miller, F.W. (2007): Polymiositis and dermatomyositis. En: *Cecil Medicine*. Saunders Philadelphia.23.rd.Ed.
- Miller, F.W.,L.G. Rider. (2001): Proposed preliminary core set measures for desease outcome assessment in adult and juvenile.
- Roccatello, D., S.Baldovino, M. Alpa, D. Rossi, F. Napoli, et al. (2008 ) : Effects of anti-CD20 monoclonal antibody as a rescue treatment for ANCA-associated idiopathic systemic vasculitis with or without overt renal involvement, *Clin, Exp. Rheumatol.*, 26(Suppl 49):S67-71.
- Stassen, P.M., J.W. Tervaert, C.A Stegeman. (2007): Induction of remission in active. Anti-neutrophil cytoplasmic antibody associated vasculitis with cyclophosphamide. *Ann.Rhem. Dis.*, 66: 798-802.