



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA

Vasculita hemoragică la copil

PCN-106

Chișinău 2015

Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătății nr. 1031 din 31.12.2015
cu privire la aprobarea Protocolului clinic național „Vasculita hemoragică la copil”

Elaborat de colectivul de autori:

<i>Valentin Țurea</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
<i>Galina Eșanu</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
<i>Marian Vicol</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
<i>Eugeniu Popovici</i>	IMȘIC
<i>Ornelia Ciobanu</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
<i>Rodica Bordian</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”

Recenzenți oficiali:

<i>Victor Ghicavii</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
<i>Ion Corcimaru</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
<i>Valentin Gudumac</i>	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
<i>Vladislav Zara</i>	Agenția Medicamentului și Dispozitivelor Medicale
<i>Iurie Osoianu</i>	Compania Națională de Asigurări în Medicină
<i>Maria Cumpănă</i>	Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate
<i>Svetlana Cebotari</i>	Centrul Național de Transfuzie a Sîngelui

CUPRINS

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT	3
PREFAȚĂ	3
A. PARTEA ÎNTRDUCTIVĂ	4
A.1. Diagnosticul	4
A.2. Codul bolii (CIM 10)	4
A.3. Utilizatorii	4
A.4. Scopurile protocolului	4
A.5. Data elaborării protocolului	4
A.6. Data următoarei revizuirii	4
A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor care au participat la elaborarea protocolului	4
A.8. Definițiile folosite în document	5
A.9. Date epidemiologice	5
B. PARTEA GENERALĂ	6
B.1. Nivelul de asistență medicală primară	6
B.2. Nivelul de asistență medicală specializată de ambulator (hematologul)	7
B.3. Nivelul de asistență medicală spitalicească	8
C. 1. ALGORITMI DE CONDUITĂ	10
C.1.1. Algoritm de conduită și asistență a pacientului cu hemofilie	10
C. 2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR	11
C.2.1. Clasificarea VH	11
C.2.2. Factorii de risc	11
C.2.3. Formele clinice ale VH	11
C.2.4. Conduita pacientului cu VH	13
C.2.4.1. Anamneza	13
C.2.4.2. Investigațiile paraclinice	14
C.2.4.3. Diagnosticul diferențial	14
C.2.4.4. Criteriile de spitalizare	15
C.2.4.5. Tratamentul VH	15
C.2.4.6. Complicațiile VH	16
C.2.4.7. Indicațiile pentru tratamentul chirurgical în VH	16
C.2.4.8. Supravegherea pacientului cu hemofilie	17
C.2.5. Pronosticul în VH	17
D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR DIN PROTOCOL	18
D.1. Instituțiile de asistență medicală primară	18
D.2. Instituțiile/secțiile de asistență medicală specializată de ambulator	18
D.3. Secțiile de hematologie, pediatrie și reabilitare ale spitalelor raionale, municipale și republicane	18
E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI	20
ANEXE	21
Anexa 1. Ghidul părintelui pacientului cu VH	21
BIBLIOGRAFIE	22

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT

AMP	Asistența medicală primară
AM	Asistența medicală
ICȘDOSM și C IMșiC	Institutul de Cercetări Științifice în Domeniul Ocrotirii Sănătății Mamei și Copilului Institutul Mamei și Copilului
VH	Vasculita hemoragică
PHSh	Purpura Henoch-Schonlein
USG	Ultrasonografie
VSH	Viteza sedimentării hematiilor
Nr.	Număr
LCR	Lichid cefalorahidian
i/m	Intramuscular (administrare intramusculară)
s/c	Subcutanat (administrare subcutanată)
i/v	Intravenos (administrare intravenoasă)
CID	Sindromul coagulării intravasculare diseminate

PREFAȚĂ

Acest protocol a fost elaborat de grupul de lucru al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova (MS RM), constituit din specialiștii cursului de pediatrie ai Universității de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu” în colaborare cu specialiștii din secția hematologie a IMSP **Institutul Mamei și Copilului**.

Protocolul național este elaborat în conformitate cu ghidurile internaționale actuale privind VH la copii și va servi drept bază pentru elaborarea Protocoalelor clinice instituționale.

La recomandarea MS pentru monitorizarea Protocoalelor clinice instituționale pot fi folosite formulare suplimentare, care nu sunt incluse în Protocolul clinic național.

A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ

A.1. Diagnosticul:

Exemple de diagnostic clinic:

1. Vasculită hemoragică, forma cutanată, evoluție acută
2. Vasculită hemoragică, formă mixtă (cutanată, articulară, abdominală), evoluție acută
3. Vasculită hemoragică, formă mixtă (cutanată, abdominală, renală), evoluție recidivant-incontinuuă

A.2. Codul bolii (CIM 10): D 69.0

A.3. Utilizatorii:

Oficiile medicilor de familie (medici de familie și asistentele medicilor de familie);

Centrele de sănătate (medici de familie);

Centrele medicilor de familie (medici de familie);

Centrele consultative raionale (medici pediatri);

Asociațiile medicale teritoriale (medici de familie, pediatri);

Serviciile de asistență medicală prespitalicească (echipele AM specializate și profil general);

Secțiile de pediatrie, reanimare și terapie intensivă ale spitalelor raionale, municipale și republicane (medici hematologi, pediatri, reanimatologi).

A.4. Scopurile protocolului:

1. Sporirea calității examinării clinice și paraclinice a pacienților cu VH
2. Îmbunătățirea calității tratamentului pacienților cu VH
3. Îmbunătățirea profilaxiei complicațiilor la pacienții cu VH

A.5. Data elaborării protocolului: mai 2010




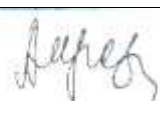

Data ultimei revizuirii: 2015

A.6. Data următoarei revizuirii: 2018

A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor care au participat la elaborarea protocolului:

Numele, prenumele	Funcția
Valentin Țurea	d.h.ș.m., conferențiar universitar șef catedră pediatrie nr.2, USMF „Nicolae Testemițanu”, șef secție hematologie IMSP IMȘIC
Galina Eșanu	d.ș.m.conferențiar universitar, catedra pediatrie nr.2 USMF „Nicolae Testemițanu”
Marian Vicol	asistent universitar, catedra pediatrie nr.2 USMF „Nicolae Testemițanu”
Eugeniu Popovici	medic hematolog, secția hematologie a IMSP IMȘIC
Ornelia Ciobanu	medic pediatru USMF „Nicolae Testemițanu”
Rodica Bordian	medic pediatru USMF „Nicolae Testemițanu”

Protocolul a fost discutat, aprobat și contrasemnat:

Denumirea	Persoana responsabilă - semnătura
Comisia Științifico-metodică de Profil „Pediatrie”	
Compania Națională de Asigurări în Medicină	
Agencia Medicamentului și Dispozitivelor Medicale	
Consiliul de Experți al Ministerului Sănătății	
Consiliul Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate	

A.8. Definițiile folosite în document

Vasculita hemoragică sau purpura Henoch-Schonlein: vasopatie de etiologie infecto-alergică, determinată de inflamația hiperergică, aseptică și generalizată a vaselor sanguine de calibr mic, manifestată printr-un polimorfism clinic poliorganic (afectarea pielii, articulațiilor, organelor interne).

A.9. Date epidemiologice

VH este cea mai frecventă vasculită a copiilor. VH este tipică perioadei de copilărie, cu un vârf al incidenței între 3-10 ani, deși au fost remarcate cazuri și la adulți. Jumătate din cazuri apar înaintea vârstei de 5 ani. Băieții sunt de două ori mai frecvent implicați decât fetele. Incidența bolii a fost estimată între 10-20,4 per 100.000 de copii. Adevărata incidență este probabil subestimată din cauza neadresărilor la medic.

B. PARTEA GENERALĂ

B.1. Nivelul instituțiilor de asistență medicală primară (medicul de familie)

Descriere (măsuri)	Motivele (repere)	Pașii (modalități și condiții de realizare)
1. Profilaxia	Riscul de a face VH crește la copiii cu infecții respiratorii acute repetate sau angini. Menținerea stilului sănătos de viață este benefică pentru copil.	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none">Excluderea fumatului și alcoolismului părințilorFormarea cunoștințelor despre alimentația sănătoasă în familiile cu copii, limitarea consumului produselor alergice la copii.Exercițiu fizic zilnic pentru copii (călirea organismului)Sanarea focarelor de infecție cronică
2. Diagnosticul formelor clinice		
2.1 Confirmarea VH	Diagnosticarea precoce a VH permite inițierea timpurie a tratamentului adecvat și reducerea ratei de complicații	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none">Anamneza (caseta 4)Examenul obiectiv general și local (tabelul 1)Examenul paraclinic: hemoleucograma (cu estimarea nr. de trombocite), sumarul urinei Recomandabil: <ul style="list-style-type: none">Determinarea indicațiilor pentru consultul altor specialiști: pediatru, chirurg etc.
3. Tratamentul în condiții de ambulatory		
2.1. Tratamentul conservator la pacienții cu VH fără complicații	Notă: Tratamentul se va efectua obligatoriu sub controlul hemoleucogramei, sumarului de urină	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none">Regim de patRegim alimentar: consum de alimente bogate în vitamine, ușor asimilabile și cu potențial alergizant redus, cu limitarea condimentelor și produselor iritanteTratamentul (caseta 8)
2.3 Monitorizarea copiilor cu VH pe parcursul bolii	Notă: Monitorizarea se va efectua obligatoriu sub controlul hemoleucogramei (cu estimarea nr. de trombocite), și a sumarului de urină	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none">Peste 24 de ore (poate fi realizată și prin telefon)Peste 2 zile de la începutul tratamentuluiPeste 5 zile și peste 10 zile
3. Supravegherea	Se va efectua în comun cu medicul pediatru pe parcursul a 5 ani, în primul an după debutul bolii consultul hematologului o dată la trei luni	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none">Conform indicațiilor medicului de familie și medicului pediatru (caseta 11)

B.2. Nivel de asistență medicală specializată de ambulator (pediatrul)

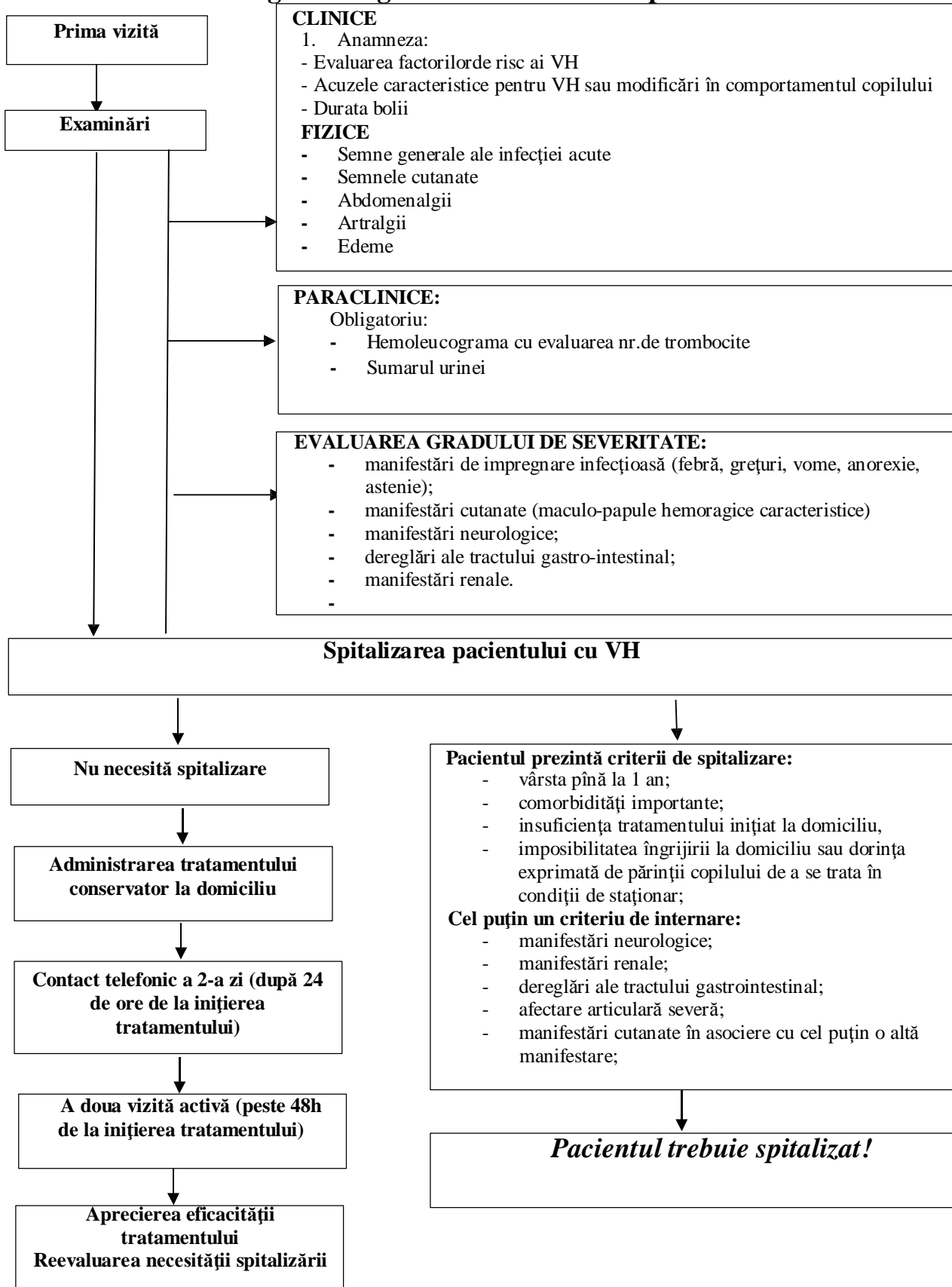
Descriere (măsuri)	Motivele (repere)	Pașii (modalități și condiții de realizare)
--------------------	-------------------	---

1. Diagnosticul formelor clinice		
1.1 Confirmarea diagnosticului de VH și evaluarea complicațiilor	Anamneza și examenul obiectiv permit diagnosticarea VH. Investigațiile de laborator, paraclinice și imagistice se fac pentru a exclude complicațiile și pentru diagnosticul diferențial	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> - Anamneza (<i>caseta 4</i>) - Examenul obiectiv general și local (<i>tabelul 1</i>) - Examenul de laborator: hemoleucograma (cu estimarea nr. de trombocite), sumarul urinei și examenul sedimentului urinar, ureea și creatinina serică, reactanții de fază acută - Diagnosticul diferențial (<i>caseta 6</i>) - Evaluarea riscului de complicații (<i>caseta 9</i>) Recomandabil: <ul style="list-style-type: none"> - Consultația altor specialiști (<i>la necesitate</i>)
1.2. Evaluarea gradului de severitate a bolii și a riscului de complicații (<i>caseta</i>)		Obligator: <ul style="list-style-type: none"> - Estimarea indicațiilor pentru consultul altor specialiști: chirurgul, infecționistul etc. (<i>caseta10</i>).
1.3 Selectarea metodei de tratament: staționar versus ambulatoriu		- Evaluarea criteriilor de spitalizare (<i>caseta 7</i>)
2. Tratamentul în condiții de ambulatoriu		
2.1 Tratamentul conservator al pacienților cu VH, formele ușoare și medii	Tratamentul conservator la pacienți se indică cu scop de înlăturare a focarului de infecție și prevenire a complicațiilor	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> - Tratamentul (<i>caseta8</i>)
2.2 Monitorizarea copiilor cu VH pe parcursul bolii	Notă: Monitorizarea se va efectua obligatoriu sub controlul hemoleucogramei, sumarului de urină și a sedimentului urinar, probele biochimice	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> - Peste 24 de ore (poate fi realizată și prin telefon) - Peste 2 zile de la începutul tratamentului - Peste 5 și peste 10 zile
3. Supravegherea	Controlul obiectiv la o lună după tratament este necesar pentru prevenire complicațiilor	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> - Examenul obiectiv obligatoriu în dinamică (<i>caseta 1</i>) - Consultul hematologului o dată în trei luni după tratament pe parcursul primului an de supraveghere
B.3. Nivelul de staționar		
Descriere (măsurile)	Motivele (reper)	Pașii (modalități și condiții de realizare)
1. Diagnosticul		
1.1 Confirmarea diagnosticului de VH și evaluarea complicațiilor	Anamneza și examenul obiectiv permit diagnosticarea VH. Investigațiile de laborator,	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> - Anamneza (<i>caseta 4</i>) - Examenul obiectiv general și local (

	paraclinice și imagistice se fac pentru a exclude complicațiile și pentru diagnosticul diferențial	<p><i>tabelul 1)</i></p> <ul style="list-style-type: none"> - Examenul de laborator: hemoleucograma (cu estimarea nr. de trombocite), sumarul urinei și examenul sedimentului urinar, proteina în 24 de ore în urină, analiza biochimică de sânge (ureea, creatinina, proteina generală obligator) - Diagnosticul diferențial (<i>caseta 6)</i> - Evaluarea riscului de complicații (<i>caseta 9)</i> <p>Recomandabil:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Consultația altor specialiști (nefrolog, chirurg, neurolog, reumatolog etc.)
1.2 Selectarea metodei de tratament: conservativ versus chirurgical		<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Evaluarea indicațiilor pentru tratament conservativ și pentru cel chirurgical (<i>caseta 10)</i>
2. Tratamentul		
2.1 Tratamentul conservativ	Este indicat în caz de VH Necomplicată	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Regim de pat - Regim alimentar: consum de alimente bogate în vitamine, ușor asimilabile și cu potențial alergizant redus, cu limitarea condimentelor și produselor iritante - Tratamentul (<i>caseta 8)</i>
2.1 Tratamentul chirurgical	Este indicat în caz de abdomen acut (invaginație intestinală)	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Evaluarea indicațiilor pentru tratamentul chirurgical (<i>caseta 10)</i> - Pregătirea preoperatorie - Intervenția chirurgicală - Conduita postoperatorie
3. Externarea nivel primar, tratament și supraveghere		<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Eliberarea extrasului din foia de observație cu indicații pentru medicul de familie: <ul style="list-style-type: none"> ü diagnosticul precizat desfășurat ü rezultatele investigațiilor și tratamentului efectuat ü recomandări explicite pentru părinți și medici (<i>anexa 1)</i>

C.1 ALGORITMI DE CONDUITĂ

C.1.1. Algoritm general de conduită al pacientului cu VH



C. 2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR

C.2.1 Clasificarea VH

Caseta 1. Criteriile de clasificare a vasculitei hemoragice

Purpură palpabilă (obligator) și prezența cel puțin a unui semn din următoarele:

- Ø Durere abdominală difuză
- Ø Artrită (acută) sau artralgie
- Ø Afectare renală (hematurie și/sau proteinurie)
- Ø Orice biopsie (piele, rinichi) care arată depozitare predominantă de IgA

C.2.2 Factorii de risc ai VH

Caseta 2. Factorii de risc ai VH

- Ø Infecția respiratorie acută
- Ø Angina
- Ø Alergiile
- Ø Alte infecții cu febră
- Ø Vaccinările
- Ø Stresul
- Ø Supraefortul fizic
- Ø Unele medicamente

C.2.3 Formele clinice ale VH

Tabelul 1. *Particularitățile formelor clinice ale VH*

Forma	Manifestările clinice
Cutanată- E obligatorie și este semnul patognomonic.	Erupții maculo-papuloase hemoragice, care nu dispar la presiune, de obicei repartizate simetric pe suprafețele extensorii ale membrelor, mai ales ale membrelor inferioare și pe suprafețele gluteale. Sunt remarcate cel mai frecvent dimineața, după somnul de noapte. De obicei nu apar pe trunchi și față. Sunt monomorfe, la început pot avea caracter de urticarie sau maculopapule. Pot fi pruriginoase. Foarte rar, la aproximativ 2 % din copii pot apărea erupții buloase, cu un conținut hemoragic.
Abdominală	Incidența raportată a implicării tractului gastrointestinal în VH este de 50-75 % cazuri, acuza cea mai frecventă fiind durerea abdominală colicativă. Simptomatologia mai include voma și hemoragiile gastrointestinale, inclusiv cele oculte. Hemoragiile gastrointestinale masive sunt rare, afectând aproximativ 2 % pacienți. De menționat că simptomele rezultă din edemul și hemoragia datorate vasculitei de la nivelul peretelui intestinal. Invaginarea intestinală este rară, dar potențial periculoasă pentru viața pacientului. Pancreatita și hidropsul vezicii biliare au fost de asemenea descrise.
Articulară	Artralgiile pot fi acuzele la debutul bolii în 15-25 % din cazuri, dar pe parcursul bolii acestea pot apărea la 80 % din pacienți. Artrita de obicei afectează articulațiile mari. Simptomele includ durere articulară, tumefacție, funcție articulară deteriorată. Chiar dacă pe parcursul bolii simptomatologia articulară poate imobiliza pacientul, artrita nu progresează în leziuni cronice, fiind temporară.
Renală	Incidența afectării renale variază larg, între 12-92 %, majoritatea datelor literaturii sugerând o afectare renală în aproximativ jumătate din cazuri. Afectarea renală este exprimată prin hematurie (micro/macrosopică), proteinurie, sindrom nefrotic sau nefritic și hipertensiune arterială fără leziuni renale atestate. Aceste simptome apar pe parcursul primelor patru săptămâni de boală în 75-80 % din cazuri cu afectare renală. La trei luni de la debutul acestei forme afectarea rinichilor se atestă în 100 % din cazuri. În 1 % cazuri afectarea renală va trece în insuficiență renală cronică cu pronostic sever.
Neurologică	Simptomele neurologice sunt rare. Acestea includ cefalee, modificări psihice (dispoziție labilă, apatie, hiperactivitate), foarte rar convulsii, hematom subdural, hemoragie subarahnoidiană, hemoragie intracerebrală și chiar neuroinfecții.

Mixtă	Include simptomele a cel puțin două din formele expuse anterior.
Forme rare	Foarte rar pot fi afectați plămânii (hemoragii pulmonare, pneumonii interstițiale), iar la băieții scrotul, cu simptomele orhitei.

Tabelul 2. **Clasificarea VH după Баркаган 3.C.**

VARIANTELE	PARTICULARITĂȚI PATOGENETICE ȘI CLINICE
I. FORME PATOGENETICE	
1. Forma de bază a VH · <i>Fără majorări semnificative ale complexelor immune circulante în plasmă</i> · <i>Cu majorări semnificative ale complexelor immune circulante în plasmă</i>	Fără trombocitopenie, angeita leucocitoclastică este neexprimată
2. Forma necrotică a VH	Angeită leucocitoclastică exprimată, necroze cutanate
3. Forme cu crioglobulinemie și/sau paraproteinemie · <i>Cu urticarie și edeme</i> · <i>Fără urticarie și edeme</i> · <i>Forme secundare în cadrul limfoamelor maligne, mielomului multiplu, leucozelor, bolilor de sistem</i>	Nivel înalt al imunoglobulinei M, crioglobulinemie, sindrom Raynaud
4. Forme mixte	
II. FORME CLINICE	
<ul style="list-style-type: none"> · Cutanată: simplă, necrotică, cu urticarie și edeme · Abdominală · Renală (inclusive cu sindrom nefrotic) · Mixte 	
III. VARIANTELE EVOLUTIVE	
Fulminantă, acută, recidivantă, trenantă, cronică: persistentă cu acutizări (rare, frecvente)	
IV. GRADUL DE ACTIVITATE	
Scăzut, moderat, înalt, foarte înalt	
V. COMPLICAȚII	
Ocluzie intestinală, perforație intestinală, peritonită, pancreatită, sindromul CID, tromboze și infarcte ale organelor interne, inclusiv cerebrale	

C.2.4 Conduita pacientului cu VH

Caseta 3. Pași obligatorii în conduita pacientului cu VH

1. Evaluarea factorilor de risc în scop de formare a grupului de risc și de implementare a măsurilor de profilaxie.
2. Stabilirea precoce a diagnosticului
3. Investigarea obligatorie pentru determinarea afectărilor viscerale cu eventuale complicații
4. Alcătuirea schemei de tratament în funcție de forma maladiei, severitate, termenele de adresare primară.
5. Monitorizarea evoluției bolii, îndeosebi a implicării renale în cadrul maladiei, precum și a eficacității tratamentului

C.2.4.1 Anamneza

Caseta 4. Acuzele copilului cu VH (relatarea părinților la copiii mici)

- Eruptii maculo-papuloase hemoragice;
- Abdomenalgii de diferită localizare, vome cu zaț de cafea sau scaun cu sânge;
- Cefalee, vertij, dereglări de comportament;
- Modificarea ritmului urinării sau a aspectului urinei;
- Edeme;
- Artralгии;
- Febră.

Notă: Frecvent VH se declanșează după suportarea unei infecții respiratorii acute vaccinare sau după o angină, astfel că la culegerea anamnezei acest episod trebuie concretizat.

C.2.4.2. Investigații paraclinice

Caseta 5. Investigații paraclinice

Teste pentru supravegherea evoluției bolii:

- Hemoleucograma, trombocitele, VSH, sumarul urinei, examenul sedimentului urinar, ureea și creatinina serică

Notă: Testele se efectuează obligatoriu la nivel de AMP și specializată. Ureea și creatinina se determină după posibilități.

Teste și proceduri pentru determinarea implicării în proces a organelor interne și pentru efectuarea diagnosticului diferențial:

- Biochimia serică (ALT, AST, bilirubina totală și fracțiile ei, reacția cu timol, fosfataza alcalină, proteina totală, reactanții de fază acută ai inflamației).
- Coagulograma (timpul de coagulare, timpul de recalcificare a plasmei activate, timpul tromboplastinei parțial activate, indicele protrombinic, fibrinogenul seric, produșii de degradare ai fibrinei).
- Imunoglobulinele serice, în special Ig A, anticorpii antinucleari, complementul C3, CIC
- Hemocultura.
- Analiza bacterioscopică, biochimică și bacteriologică a LCR.
- USG organelor interne.
- Radiografia articulară (la necesitate).
- Electrocardiografia.
- Ecocardiografia.

Notă: VH nu poate fi diagnosticată sau confirmată prin metode paraclinice. Rezultatele de laborator sunt utile pentru excluderea altui diagnostic clinic, aprecierea gradului de severitate al maladii sau a complicațiilor VH.

C.2.4.3. Diagnosticul diferențial

Caseta 6. Diagnosticul diferențial al VH

În funcție de prezentarea clinică, este necesar de efectuat diagnosticul diferențial cu următoarele maladii:

- Ø Meningococcemia, infecția meningocică
- Ø Purpura trombocitopenică
- Ø Abdomen acut chirurgical: invaginația intestinală, perforație intestinală, infarct intestinal
- Ø Endocardita bacteriană
- Ø Sindromul Churg-Strauss
- Ø Crioglobulinemia mixtă esențială
- Ø Artrita reumatoidă
- Ø Poliarterita nodoasă
- Ø Orhita sau torsiunea de testicul
- Ø Abuzul fizic

Notă:

1. Excluderea infecției meningococice și a meningococemiei se va face prin examinarea LCR, hemocultura, consultul medicului infecționist
2. Excluderea purperei trombocitopenice se face prin estimarea nr. de trombocite în analiza generală a sângelui, trombocitopenia- aprecierea funcțiilor trombocitare.
3. Diferențierea abdomenului acut chirurgical: USG organelor abdominale și consultația chirurgului.
4. Diferențierea de endocardita bacteriană: ecocardiografia, electrocardiografia și hemocultura.
5. Diferențierea de bolile reumatologice : hemoleucograma, radiografia cutiei toracice, biopsia țesutului afectat, nivelul autoanticorpilor și complementului C3, C4 , consultația reumatologului.
6. Diferențierea cu torsiunea de testicul: consultația chirurgului
7. În cazul suspectării abuzului fizic va fi implicat în lucrul cu pacientul și familia acestuia asistentul social

C.2.4.4. Criteriile de spitalizare**Caseta 7. Criteriile pentru spitalizare în VH**

- Ø Semne clinice și paraclinice de glomerulonefrită, sindrom nefrotic sau funcție renală deteriorată
- Ø Simptome articulare severe
- Ø Durere abdominală severă
- Ø Hemoragie gastrointestinală
- Ø Simptome neurologice
- Ø vârstă pînă la 1 an
- Ø comorbidități importante ale copilului
- Ø insuficiența tratamentului inițiat la domiciliu
- Ø imposibilitatea îngrijirii la domiciliu sau dorința exprimată de părinții copilului de a se trata în condiții de staționar

C.2.4.5. Tratamentul**Caseta 8. Principiile tratamentului VH**

- Ø Regim de pat pe durata perioadei eruptive, apoi regim cruțător (evitarea maximală a efortului fizic)
- Ø Regim alimentar: consum de alimente bogate în vitamine, ușor asimilabile și cu potențial alergizant redus, cu limitarea condimentelor și produselor iritante
- Ø Tratament medicamentos:
 - carbolen
 - preparate desensibilizante
 - preparate antipiretice- Paracetamol 15-20 mg/kg/priză per os la febră peste 38,5 grade Celsius
 - preparate dezagregante- Dipyridamol 1,5-6 mg/kg/24 de ore divizat în 2-3 prize per os
 - heparină local, subcutanat în doza de 100 -120UA /kg/24 de ore divizată în 4 prize
 - glucocorticosteroizi (în formele mixte, evoluția acută, formele de gravitate medie și severă a bolii)-Prednisolon 1mg-1.5/kg corp per os, uneori ajunge pînă la 2 mg/kg/24h, nu mai mult de 60 mg/zi în prima săptămână, cu scăderea ulterioară a dozei către 5 mg/săptămână
- Ø Tratament intervențional (plasmafereză, hemodializă)- la necesitate.
- Ø Tratament chirurgical – abdomen acut chirurgical

Tabelul 3. Managementul manifestărilor clinice ale VH [13]

Manifestările VH	Managementul
Purpură și artrită Durere abdominală	Tratament simptomatic și AINS Tratament simptomatic și corticosteroizi per os pe durată scurtă
Orice durere abdominală cu grețuri sau vomă Afectare scrotală sau testiculară	Tratament simptomatic și corticosteroizi intravenos
Sindrom nefrotic	Tratament simptomatic și corticosteroizi per os pe durată scurtă
Nefrită rapid progresivă	Tratament simptomatic și pulse-terapie intravenoasă cu corticosteroizi
Hemoragie pulmonară	Tratament simptomatic, corticosteroizi și imunosupresive, plasmafereză curativă Tratament simptomatic, corticosteroizi și imunosupresive, plasmafereză curativă

Notă: De elecție în terapia cu corticosteroizi este prednisolonul în doză de 1 mg/kg corp per os.

C.2.4.6 Complicațiile VH

Caseta 9. Complicațiile VH

- Ø Insuficiență renală
- Ø Hemoragie gastrointestinală
- Ø Invaginație intestinală
- Ø Infarct intestinal
- Ø Apendicită acută
- Ø Hidrops al vezicii biliare
- Ø Hemoragie pulmonară
- Ø Efuzie pleurală
- Ø Hepatosplenomegalie
- Ø Infarct de miocard
- Ø Convulsii
- Ø Mononeuropatii
- Ø Hemoragii
- Ø Necroze ale extremităților

C.2.4.7 Tratamentul chirurgical

Caseta 10. Complicațiile VH care necesită tratament chirurgical

- Ø Infarctul intestinal
- Ø Invaginația intestinală
- Ø Perforația intestinală
- Ø Apendicita acută
- Ø Hemoragia gastrointestinală masivă
- Ø Hidropsul vezicii biliare

C.2.4.8 Supravegherea pacienților cu VH

Caseta 11. Supravegherea pacienților cu VH					
Diagnoza (cifrul conform CIM-X)	Frecvența supravegherii MF și a specialiștilor	Investigații paraclinice (pe durata perioadei de evidență)	Indicatorii de bază care urmează a fi monitorizați	Tratament, inclusiv de recuperare (inclusiv în Centrele și secțiile de recuperare pentru copii)	Grupa de sănătate; Grupa la educația fizică; Recomandări privind imunizarea; Criteriile eficacității dispensarizării (indicațiile pentru anularea "D")
I	II	III	IV	V	VI
D69.0	<p>Medicul de familie 1 dată în 2 săptămâni – primele 2 luni; 1 dată în lună – următoarele 6 luni; apoi 1 dată în 3 luni până la abandonarea evidenței.</p> <p>Pediatrul 1 dată în 3 luni.</p> <p>Hematologul: 1 dată în 3 luni în primul an de evidență, apoi 1 dată în 6 luni în al doilea an de evidență, în următorii 3 ani- o dată pe an (internare la necesitate).</p> <p>Stomatolog – 1 dată în 6 luni;</p> <p>ORL – 1-2 ori pe an;</p>	<p>Sumarul urinii 1 dată în lună timp de 6 luni, apoi 1 dată în 3 luni.</p> <p>Urina la proteină în 24 ore : peste 10-14 zile după însănătoșire; în caz de infecții intercurrente</p> <p>Sumarul sângelui 1 dată în lună timp de 3 luni.</p> <p>Urea, creatinina, β-lipoproteide 1 dată în 6 luni, în formele cu afectare renală o dată în 3 luni.</p> <p>USG sistemului urinar 1 dată în 6 luni pe durata perioadei de evidență.</p>	<p>Starea generală, diureza, edeme, TA, focare cronice de infecție, starea sistemului osos, gastrointestinal, tegumentele, curba ponderală (îndeosebi în tratamentul cu corticosteroizi); În urină – densitatea, proteinele, leucocitele, eritrocitele; Sângele periferic – Hb, VSH, trombocitele, leucocitele; În ser – proteina generală, urea, creatinina, β-lipoproteide.</p>	<p>Continuarea tratamentului de bază indicat de hematolog (extras);</p> <p>Dieta № 7 – excluderea produselor picante, sare, se reduce rata proteinelor până la 1-1,2 gr/zi din conținutul celor animale – timp de 6 luni; În remisie – Masa № 5</p> <p>Sanarea focarelor de infecție cronică – tonzilectomie (după indicații), după cel puțin 4 săptămâni de la dispariția semnelor clinice și paraclinice.</p>	<p>II – grupa de risc (după 6 luni de evoluție satisfăcătoare a manifestărilor clinice și indicii normali de laborator);</p> <p>Eliberare de la cultura fizică și contraindicarea vaccinării pe toată durata aflării la evidență</p> <p>Sănătos – scoaterea de la evidență – după 5 ani de evoluție satisfăcătoare a manifestărilor clinice și indicii de laborator.</p>

C. 2.5. Pronosticul VH

Caseta 12. Pronosticul VH

- Ø VH este în general o boală auto-limitantă, cu un pronostic bun
- Ø Aproximativ o treime din pacienți vor avea o recurență a bolii în următoarele luni, uneori chiar ani
- Ø Pacienții cu afectare renală de la debut sunt cei mai predispuși la recurențe ale VH, care cel mai frecvent au loc în primele 4 luni de la debutul bolii
- Ø Pronosticul este sever la pacienții cu afectare renală de la debut care dezvoltă insuficiență renală pe parcurs. Se estimează că aproximativ 1 % din pacienții cu afectare renală vor dezvolta pe parcurs insuficiență renală cronică
- Ø Mai predispuși la insuficiență renală cronică sunt pacienții care din debut au avut sindrom nefrotic, insuficiență renală acută, hipertensiune arterială și deficit de factor XIII

D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR DIN PROTOCOL

D1. Instituțiile de AMP	<p>Personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> - medic de familie - asistenta medicului de familie
	<p>Aparataj, utilaj:</p> <ul style="list-style-type: none"> - tonometru - fonendoscop - laborator clinic standard pentru determinarea: analizei generale a sângelui, analizei generale a urinei, ureei, creatininei
	<p>Medicamente:</p> <ul style="list-style-type: none"> - carbolen - Preparate desensibilizante - Preparate antipiretice - Preparate anticoagulante - glucocorticosteroizi
D2. Instituțiile de asistență medicală specializată de ambulator (pediatrul)	<p>Personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> - medic de familie - pediatru - medic chirurg - medic infecționist - medic imagist - medic laborant - asistente medicale
	<p>Aparataj, utilaj:</p> <ul style="list-style-type: none"> - tonometru - fonendoscop - laborator clinic standard pentru determinarea: analizei generale a sângelui, analizei generale a urinei, electroliților, indicilor biochimici (creatininei, ureei serice, proteinei generale și fracțiile ei), coagulograma, coprograma, - ultrasonograf - cabinet radiologic
	<p>Medicamente:</p> <ul style="list-style-type: none"> - carbolen - Preparate desensibilizante - Preparate antipiretice - Preparate dezagregante - Heparină - Glucocorticosteroizi - La necesitate antibiotice, antivirale, antiparazitare
D.3 Secțiile specializate din cadrul spitalelor raionale, municipale și republicane	<p>Personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> - pediatru - hematolog - nefrolog - medic chirurg - medic infecționist - neurolog - reumatolog - medic imagist - medic laborant - asistente medicale

Aparataj, utilaj:

- tonometru
- fonendoscop
- laborator clinic standard pentru determinarea: analizei generale a sângelui, analizei generale a urinei, ionogramei, indicilor biochimici (creatininei, ureei serice, proteinei generale), coagulograma, coprograma,
- ultrasonograf
- cabinet radiologic
- laborator microbiologic și imuno hematologic

Medicamente:

- carbolen
- preparate desensibilizante
- preparate antipiretice
- preparate dezagregante
- heparină
- glucocorticosteroidi
- plasmafereză curativă

E. INDICATORI DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI

№	Scopurile protocolului	Indicatorul	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărător	Numitor
1.	A spori calitatea diagnosticării și a tratamentului vasculitei hemoragice la copil	1.1. Ponderea copiilor cu VH examinați și tratați conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Vasculita Hemoragică la copil</i> , în condiții de ambulatoriu pe parcursul unui an	Numărul de copii cu VH examinați și tratați conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Vasculita Hemoragică la copil</i> , în condiții de ambulatoriu pe parcursul unui an x 100	Numărul total de copii cu VH aflați la evidența medicului de familie și hematologului pe parcursul ultimului an
2.	A reduce numărul de complicații în cadrul VH	2.1 Ponderea copiilor cu vasculită hemoragică, care au dezvoltat complicații pe parcursul unui an	Numărul de copii cu vasculită hemoragică, care au dezvoltat complicații pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de Copii cu VH care se află în supravegherea medicului de familie și hematologului pe parcursul ultimului an.
3.	Sporirea numărului de pacienți cu VH supravegheați conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Vasculita Hemoragică la copil</i>	3.1 Ponderea copiilor cu diagnosticul de VH, care au fost supravegheați conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Vasculita Hemoragică la copil</i>	Numărul de copii cu VH care au fost supravegheați conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Vasculita Hemoragică la copil</i> pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de copii cu VH care se află în supravegherea medicului de familie și medicului hematolog pe parcursul ultimului an

Anexa 1. Informație pentru părinți

Vasculita hemoragică este inflamația vaselor sanguine de calibru mic. Cauzele acestei maladii sunt necunoscute, deși se cunosc unii factori de risc cum ar fi: infecțiile respiratorii acute, alergiile, vaccinările, stresul.

Vasculita hemoragică poate apărea la orice vârstă a copilăriei și chiar la adulții tineri, dar mai frecvent sunt afectați copiii între 3 și 10 ani.

Simptomele principale sunt erupțiile maculo-papuloase hemoragice care mai frecvent apar pe membrele inferioare, durerile abdominale și articulare, modificarea culorii și cantității urinei. Alte semne majore sunt febra, durerile de cap, amețelile, hemoragiile de diversă localizare. Maladia poate afecta orice organ.

Până la o treime din copii vor avea recurențe ale bolii, iar unii chiar și complicații, iată de ce este foarte important de a beneficia de supravegherea medicului de familie și medicului hematolog.

De obicei maladia este tratată fără a lăsa careva complicații. Rar unii copii pot avea complicații ale acestei boli, dintre care cea mai gravă este insuficiența renală. Adresarea la timp la medicul de familie sau hematolog și începerea unui tratament corect precoce reduce șansele ca aceste complicații să apară.

O importanță deosebită pentru însănătoșirea copilului au măsurile de profilaxie și sanitar-igienice:

- sanarea tuturor focarelor de infecție (cariu dentară, tonsilită cronică, sinusită cronică etc.)
- călirea organismului (gimnastică, masaj, hidroterapie, aeroterapie)
- respectarea regimului rațional de muncă și odihnă
- respectarea regimului dietetic (excluderea produselor alergice, dietă individualizată conform toleranței copilului).

BIBLIOGRAFIE

1. Bayrakci US, Effect of early corticosteroid therapy on development of Henoch-Schonlein Purpura, 2007, *J. Nephrolgy* 20:406-409
2. Coppo R, Andrulli S et al. Predictors of outcome in Henoch-Schonlein nephritis in children and adults, *Am. J Kidney Dis*, 2006;47:993-1003
3. Dudley J, Smith G, Llewellyn-Edwards A et. al. Randomised placebo controlled trial to assess the role of early prednisolone on the development and progression of Henoch-Schonlein Nephritis, *Paediatric Nephrology* 2007; 22:1457 (abstract 270)
4. Haycock G. The nephritis of Henoch-Schonlein Purpura. In: *Oxford Textbook of clinical nephrology*, Oxford University Press, 1998:858-77
5. Gardner-Medwin JMM, Dolezalova P., Cummins, et. al., Incidence of Henoch-Schonlein Purpura, Kawasaki disease and rare vasculitides in children of different ethnic origins, *Lancet* 2002; 360:1197-202
6. Gedalia A. Henoch- Schonlein Purpura, *Current Rheumatology Rep.* 2004; 6:195-202
7. Huber AM, King J et al. A randomized, placebo-controlled trial of prednisone in early Henoch-Schonlein Purpura, 2004, *BMC Med* 2:7
8. Kawasaki Z et. al. Clinical and pathological features of children with Henoch-Schonlein purpura nephritis: risk factors associated with poor prognosis, *Clinical Nephrology* 2003; 60:153-60
9. Mills JS, Michel BA, Bloch DA, et. al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schonlein Purpura. *Arthritis Rheum* 1990;33:1114-21
10. Ostergaard JR, Storm K. Neurologic manifestations of Henoch-Schonlein Purpura, *Acta Paediatrica Scand.*, 2003, 80: 339-42
11. Ozen S., Ruperto N et al. EULAR/PreS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. *Ann Rheum Dis* 2006; 65:936-41
12. Scharer K, Ruder H et el. Clinical outcome of Henoch-Schonlein Purpura nephritis in children, 1999, *Pediatric Nephrology* 13:816-823
13. Trepani S, Micheli A, Grisolia F, et. al. Henoch-Schonlein Purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5 year period and review of literature. *semin Arthritis Rheum* 2005;35:143-53
14. Алексеев Н.А., Гематология детского возраста, Санкт-Петербург, Гиппократ, 1998
15. Баркаган З.С. / Геморрагические заболевания и синдромы, второе изд., Москва, Медицина, 1988
16. Воробьев А.И., Руководство по гематологии. 1, 2 т.б Москва, Медицина, 1985