



**Instituția Medico-Sanitară Publică
Centrul de Sănătate Edineț**

**VASCULITE
PRIMARE SISTEMICE
LA COPIL**

**Protocol clinic instituțional
(ediția II)**

PCI – 264

Edineț 2025

**INSTITUȚIA MEDICO-SANITARĂ PUBLICĂ
CENTRUL DE SĂNĂTATE EDINEȚ**

ORDIN

Nr. 78.

“ 10 ” 11 2025

*“Despre îndeplinirea Ordinului MS al RM nr.376 din 30.04.25
cu privire la aprobarea Protocolului Clinic Național
„Vasculitele primare sistematice la copil“, ediția II
în cadrul IMSP CS Edineț”*

Întru realizarea prevederilor Ordinului Ministerului Sănătății al Republicii Moldova nr. 376 din 30.04.2025 „Cu privire la aprobarea **Protocolului Clinic Național „Vasculitele primare sistematice la copil“, ediția II**, elaborat în vederea asigurării calității serviciilor medicale, în temeiul prevederilor Hotărârii Guvernului nr.148/2021 „Cu privire la organizarea și funcționarea Ministerului Sănătății“ și în scopul asigurării și îmbunătățirii continue a calității asistenței medicale acordate pacienților în cadrul IMSP CS Edineț.

ORDON :

1. De implementat în activitatea medicilor de familie IMSP CS Edineț Protocolul Clinic Național **„Vasculitele primare sistematice la copil“, ediția II.**
2. De monitorizat implementarea, respectarea și eficiența utilizării Protocolului Clinic Național **„Vasculitele primare sistematice la copil“, ediția II.** în cadrul IMSP CS Edineț de către grupul de audit medical intern.
3. De organizat asigurarea cu medicamente necesare, incluse în Protocolul Clinic Național **„Vasculitele primare sistematice la copil“, ediția II.**
4. De organizat participarea personalului medical la seminarele zonale ce vor fi organizate în scopul instruirii implementării PCN.
5. De elaborat Protocolul Clinic Instituțional în baza PCN **„Vasculitele primare sistematice la copil“, ediția II.** în cadrul IMSP CS Edineț.
6. Controlul executării prezentului ordin se atribuie Șefului Adjunct pe probleme medicale D-nei Lilia Negrea.

Șef IMSP CS Edineț



Lutan

Oleg Guțan



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA

ORDIN
mun. Chișinău

30 aprilie 2025

Nr. 346

Cu privire la aprobarea Protocolului clinic național „Vasculitele primare sistemice la copil”, ediția II

În vederea asigurării calității serviciilor medicale acordate populației, în temeiul Hotărârii Guvernului nr.148/2021 cu privire la organizarea și funcționarea Ministerului Sănătății,

ORDON:

1. Se aprobă Protocolul clinic național „Vasculitele primare sistemice la copil”, ediția II, conform anexei.
2. Conducătorii prestatorilor de servicii medicale vor organiza implementarea și monitorizarea aplicării în practică a Protocolului clinic național „Vasculitele primare sistemice la copil”, ediția II.
3. Conducătorul Agenției Medicamentului și Dispozitivelor Medicale va întreprinde măsurile necesare în vederea autorizării și înregistrării medicamentelor și dispozitivelor medicale incluse în Protocolul clinic național „Vasculitele primare sistemice la copil”, ediția II.
4. Conducătorul Companiei Naționale de Asigurări în Medicină va organiza ghidarea angajaților din subordine de Protocolul clinic național „Vasculitele primare sistemice la copil”, ediția II, în procesul de executare a atribuțiilor funcționale, inclusiv în validarea volumului și calității serviciilor acordate de către prestatorii încadrați în sistemul asigurării obligatorii de asistență medicală.
5. Conducătorul Consiliului Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate va organiza evaluarea implementării Protocolului clinic național „Vasculitele primare sistemice la copil”, ediția II, în procesul de evaluare și acreditare a prestatorilor de servicii medicale.
6. Conducătorul Agenției Naționale pentru Sănătate Publică va organiza controlul respectării cerințelor Protocolului clinic național „Vasculitele primare sistemice la copil”, ediția II, în contextul controlului activităților instituțiilor prestatoare de servicii medicale.
7. Direcția managementul calității serviciilor de sănătate, de comun cu IMSP Institutul Mamei și Copilului, vor asigura suportul consultativ-metodic în implementarea Protocolului clinic național „Vasculitele primare sistemice la copil”, ediția II, în activitatea prestatorilor de servicii medicale.
8. Rectorul Universității de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”, conducătorul Centrului de Excelență în Medicină și Farmacie „Raisa Pacalo” și conducătorii colegiilor de medicină vor organiza includerea Protocolului clinic național „Vasculitele primare sistemice la copil”, ediția II, în activitatea didactică a catedrelor respective.
9. Se abrogă Ordinul Ministerului Sănătății nr.937 din 30.11.2016 cu privire la aprobarea Protocolului clinic național „Vasculitele primare sistemice la copil”.
10. Controlul executării prezentului ordin se atribuie secretarilor de stat.

Ministru

Ala NEMERENCO

CUPRINS

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT	3
SUMARUL RECOMANDĂRILOR.....	5
PREFAȚĂ.....	5
A. PARTEA INTRODUCTIVĂ.....	6
A.1. Diagnosticul: Vasculitele primare sistemice	6
A.2. Codul bolii (CIM 10)	6
A.3. Utilizatorii:.....	7
A.4. Obiectivele protocolului:	7
A.5. Elaborat: 2016.....	7
A.6. Revizuit: 2025.....	7
A.7. Data următoarei revizuirii: 2030.....	7
A.8. Definițiile folosite în document	7
B. PARTEA GENERALĂ.....	10
Nivel de asistență medicală primară.....	10
C. 1. ALGORITMII DE CONDUIȚĂ.....	13
C 1.1. Algoritmul general de conduită în Vasculitele primare sistemice la copil.....	13
C.1.2. Algoritm de diagnostic al sindromului vasculitic	14
C.1.3. Algoritm de abordare terapeutică standardă pentru terapia vasculitei sistemice severe	15
C.1.4. Algoritm de abordare pentru tratamentul glomerulonefritei cu semilună/glomerulonefritei rapid progresive	16
C.1.5. Algoritm de gestionare al cazurilor suspecte de boală Kawasaki incompletă..	17
C.1.6. Algoritm de gestionare al nefritei asociate cu vasculita IgA.....	17
C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR.....	18
C.2.1. Factorii de risc.....	18
C.2.2. Conduita pacientului cu Vasculite primare sistemice.....	18
C.2.2.1. Anamneza.....	18
C.2.2.2. Examenul fizic	18
C.2.2.3. Investigațiile paraclinice	21
C.2.2.4. Criteriile de spitalizare	24
C.2.2.5. Tratamentul	24
C.2.2.6. Supravegherea pacienților cu Vasculite primare sistemice	33
D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALELE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR DIN PROTOCOL.....	34
Prestatori de servicii la nivel de AMP	34
E.INDICATORI DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI	35
F. ASPECTE MEDICO- ORGANIZATORICE	37
Anexa 3. Ghid pentru părinți	39
Anexa 4. Fișa standardizată de audit medical	42

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT

ACR	Colegiul American de Reumatologie
Ac	Anticorpi
AJI	Artrita juvenilă idiopatică
AGA	Angeita granulomatoasă alergică
AINS	Antiinflamatoare nesteroidiene
ALAT	Alaninaminotransferază
AMP	Asistență medicală primară
AMSA	Asistență medicală specializată de ambulator
AMS	Asistență medicală spitalicească
ANA	Anticorpi antinucleari
ASAT	Aspartataminotransferază
BVAS	Scorul Birmingham de apreciere a activității vasculitelor
cANCA	Anticorpi anti citoplasmă neutrofile
CIC	Complexe imune circulante
CT	Tomografie computerizată
CSS	Churg Strauss sindrom
DMJ	Dermatomiozită juvenilă
ECG	Electrocardiografie
FCC	Frecvența contracțiilor cardiace
FR	Factor reumatoid
GC	Glucocorticoizi
GW	Granulomatoza Wegener
HLA-B8	Locusurile ale sistemului major de histocompatibilitate clasa 1
HLA-DR2,	Locusurile ale sistemului major de histocompatibilitate clasa 2
IC	Insuficiență cardiacă
Ig	Imunoglobuline
ILAR	Liga Internațională de Combattere a Reumatismului
IGIV	Immunoglobulinum
IMSP	Instituția Medico-Sanitară Publică
IM și C	Institutul Mamei și Copilului
LES	Lupus eritematos sistemic
MRA	Artrita reumatoidă malignă
MS RM	Ministerul Sănătății Republica Moldova

PAM	Poliangeita microscopică
PAN	Poliarterita nodoasă
pANCA	Anticorpi anti-mieloperoxidază
PCN	Protocol clinic național
PSH	Purpura Hench Schonlein
RMN	Rezonanța magnetică nucleară
RUV	Radiatia ultravioletă
SATI	Secția anestezie și terapie intensivă
TAd	Tensiune arterială diastolică
TAs	Tensiune arterială sistolică
VHB	Virus hepatic B
VHC	Virus hepatic C
VSH	Viteză de sedimentare a hematiilor

SUMARUL RECOMANDĂRILOR

1. În cazul oricărui pacient pediatric cu inflamație sistemică în curs sau cu antecedente de inflamație sistemică inexplicabilă, diagnosticul de vasculită sistemică ar trebui luat în considerare, se va recomanda trimiterea la un reumatolog pediatru (în special în cazul prezenței afectării inexplicabile a organelor interne).
2. Caracteristicile clinice în combinație cu dovezi de inflamație din analizele de laborator, care sugerează un sindrom vasculitic necesită trimiterea către un reumatolog -pediatru.
3. Când se suspectează vasculita, diagnosticul este adesea dificil, iar diagnosticalele diferențiale sunt variate. Evaluarea generală pentru diagnosticul unui sindrom vasculitic specific ar trebui să includă histologia țesutului, imagistica și determinarea ANCA.
4. Atunci când se ia în considerare un sindrom vasculitic specific, este important să se țină cont de simptomele prezentate și să se efectueze teste specifice pentru a confirma diagnosticul.
5. Tratatamentul vasculitei sistemice severe (o boală care poate pune în pericol organele sau viața pacientului) necesită o perioadă de terapie intensivă (terapie de inducție), urmată de o perioadă de terapie de întreținere mai puțin intensă.
6. În evaluarea clinică a suspiciunii de vasculită sistemică, se recomandă evaluarea mai multor organe și sisteme.
7. Pentru suspiciunea de vasculită sistemică, PVAS (*Preliminary Vasculitis Damage Index*) poate facilita evaluarea structurată a mai multor organe. PVAS poate fi găsit aici: <http://ard.bmj.com/content/72/10/1628.short>
8. La momentul diagnosticului și în monitorizarea continuă a vasculitei sistemice, se recomandă scorul PVAS pentru a evalua activitatea bolii.
9. La momentul diagnosticului și în monitorizarea continuă a vasculitei sistemice, se recomandă evaluarea multi-organică.
10. În prezent, nu există un instrument validat pentru evaluarea leziunilor vasculitei pediatrice. PVDI, deși nevalidat, poate fi aplicat aici: <http://www.mypan.org.uk/Training.html>.

PREFAȚĂ

Protocolul clinic instituțional (PCI) a fost elaborat în baza: **PCN-264 "Vasculite primare sistematice la copil", ediția II.** și Ordinul nr.429 din 21.11.2008 cu privire la modalitatea elaborării, aprobării și implementării protocoalelor clinice instituționale și a protocoalelor locului de lucru" de către grupul de lucru în componență:

Guțan Oleg – Șef IMSP CS Edineț;

Negrea Lilia – Șef adjunct pe probleme clinice;

Cara Cristina – Farmacist diriginte;

Lupu Angela – Medic de familie, Șef secție;

Solomca Nina – Medic pediatru;

Sorocan Ecaterina – Medic de familie;

Șcerbatiuc Olga – Medic de familie;

Protocolul a fost discutat și aprobat la ședința medicală instituțională pentru aprobarea PCI.

Data elaborării protocolului: Noiembrie (Aprobat prin Ordinul directorului 78 din 10.11.2025)
în baza:

- **PCN-264 "Vasculite primare sistematice la copil", ediția II.**, Aprobat prin Ordinul Ministerului Sănătății al Republicii Moldova nr.376 din 30.04.2025 Cu privire la aprobarea protocolului clinic național "Vasculite primare sistematice la copil", ediția II.

A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ

A.1. Diagnosticul: Vasculitele primare sistemice

Exemple de diagnostice clinice:

1. Vasculită primară sistemică, cu afectarea vaselor de calibru mediu, poliarterita nodoasă (livedo reticularis, afectare renală, neurologică), evoluție persistentă (BVAS 28/63)
2. Vasculită primară sistemică, cu afectarea vaselor de calibru mare, arterita Takayasu (artrită, miocardită, eritem nodos, hipertensiune arterială), debut (BVAS 42/63).

A.2. Codul bolii (CIM 10)

M30 Poliarterita nodoasă și afecțiuni înrudite

M30.0 Poliarterita nodoasă

M30.1 Poliarterita cu atingere pulmonară [Churg-Strauss]

 Angeita granulomatoasă alergică

M30.2 Poliarterita juvenilă

M30.3 Sindromul ganglionilor limfatici mucocutanați [Kawasaki]

M30.8 Alte afecțiuni înrudite cu poliarterita nodoasă

 Sindromul de poliangeita extensivă

M31 Alte vasculopatii necrozante

M31.0 Angeita de hipersensibilitate

 Sindromul Goodpasture

M31.1 Microangiopatia trombotică

Purpura trombocitopenică trombotică
M31.2 Granulom malign al liniei mediane
M31.3 Granulomatoza Wegener
Granulomatoza respiratorie necrozantă
M31.4 Sindromul crosei aortice [Takayasu]
M31.8 Alte vasculopatii necrozante specificate
Vasculita hipocomplementemică
M31.9 Vasculopatia necrozantă, nespecificată

.3. Utilizatorii:

- Prestatorii serviciilor de AMP (medici de familie, asistente medicale de familie, medici pediatri)

Notă: Protocolul, la necesitate, poate fi utilizat și de alți specialiști.

A.4. Obiectivele protocolului:

1. Creșterea numărului de pacienți primari depistați cu suspiciune de Vasculite primare sistemice, care beneficiază de asistență medicală specializată în termen.
2. Îmbunătățirea calității examinărilor clinice și paraclinice efectuate pacienților cu Vasculite primare sistemice.
3. Îmbunătățirea calității tratamentului administrat pacienților cu Vasculite primare sistemice.
4. Creșterea numărului de pacienți cu Vasculite primare sistemice, supravegheați conform recomandărilor din protocolul clinic național „Vasculite primare sistemice la copil”.
5. Reducerea numărului de copii care dezvoltă complicații asociate Vasculitelor primare sistemice.

A.5. Elaborat: 2016

A.6. Revizuit: 2025

A.7. Data următoarei revizuirii: 2030

A.8. Definițiile folosite în document

Vasculitele reprezintă un grup de boli caracterizate prin afectare vasculară care constau în infiltrate inflamatorii și necroza pereților vasculari cu alterarea consecutivă a fluxului circulator. Consecințele vasculare ale inflamației și necrozei conduc la apariția *distrugerii peretelui vascular* (perforație și hemoragie în țesuturile învecinate) și a *leziunilor endoteliale* (tromboză și ischemie/infarctizare a țesuturilor dependente).

Vasculita IgA (IgAV; cunoscută anterior sub numele de purpură Henoch-Schönlein) este o vasculită a vaselor de calibru mic cu depozite imune de Ig A, ce se caracterizează printr-o tetradă de manifestări clinice: purpura palpabilă fără semne de coagulopatie, dureri abdominale, artrită sau artralgie și afectare renală.

Poliarterita nodoasă este o vasculită necrozantă multisistemică care afectează

arterele medii și mici din piele, rinichi, nervii periferici, mușchi și tubul digestiv.

Boala Kawasaki este o vasculită idiopatică care afectează arterele medii și mici asociată cu sindrom ganglionar și mucocutanat cu afectarea frecventă a arterelor coronariene.

Arterita Takayasu este inflamație granulomatoasă a aortei și ramurilor sale care conduce la ischemie vasculară.

Boala Behcet este o vasculită multisistemică caracterizată prin ulcerații orale și genitale recurente, dureroase, asociate cu uveită, cu modificări inflamatorii cutanate, articulare, neurologice, vasculare și gastrointestinale.

Granulomatoza Wegener - inflamație granulomatoasă a tractului respirator și vasculită necrozantă a vaselor mici și medii cu glomerulonefrită necrozantă frecventă.

Sindromul Churg-Strauss - inflamație granulomatoasă cu multe eozinofile a tractului respirator, vasculită necrozantă a vaselor mici și medii, asociată cu astm și eozinofilie.

Poliangiita microscopică – vasculită necrozantă cu depozite imune puține sau absente a vaselor mici cu glomerulonefrită necrozantă foarte frecventă și capilarită pulmonară.

A.9. Informația epidemiologică

Vasculitele reprezintă un grup heterogen de afecțiuni caracterizate prin existența unui proces inflamator localizat la nivelul pereților vasculari. Vasculitele sunt afecțiuni relativ rar întâlnite în practica pediatrică. Cu excepția purperei Schönlein-Henoch și poate a bolii Kawasaki, mulți pediatri nu se vor întâlni niciodată cu un caz de vasculită (Dedeoglu și Sundel, 2005).

IgA vasculita este cea mai comună vasculită întâlnită la copil, cu o incidență raportată de 3-26,7 cazuri la 100 000, o vasculită leukocitoclastică a vaselor mici mediată de complexe imune IgA care clasic prezintă triada: purpură palpabilă nontrombocitopenică, dureri abdominale colicative, artrită. PSH are o prevalență semnificativ mai mare la copil, dar cazurile întâlnite la adolescent și adult par să aibă o mai mare tendință pentru determinarea unor leziuni semnificative renale (Blanco și colab, 1997).

Boala Kawasaki (BK) este a doua cea mai comună boală sistemică de tip vasculitic la copii, după vasculita cu IgA. BK este mai frecventă în rândul copiilor japonezi (308/100 000) sub vârsta de cinci ani, un risc care este independent de geografie. În Marea Britanie, un sondaj epidemiologic indirect a indicat o incidență de 9,2/100 000 copii sub 5 ani, cu o suprareprezentare a cazurilor chinezești și japoneze, dar un sondaj recent epidemiologic direct al Unității Britanice de Supraveghere Pediatrie sugerează o incidență de 4,55/100 000 copii sub 5 ani. În SUA, incidența este de aproximativ 25/100 000 copii.

Este important de menționat că BK este cea mai frecventă cauză de boală cardiacă dobândită la copii în țările dezvoltate, provocând anevrisme ale arterelor coronare (AAC) la până la 25% din pacienții netratați din cauza vasculitei coronariene.

Studiile clinice arată că acest procent scade la aproximativ 4% cu tratamentul cu Immunoglobulinum intravenoasă (IVIG), deși studiile "din lumea reală", non-clinice, recente, sugerează rezultate mai slabe în ciuda IVIG, în special la sugari cu vârsta sub 12 luni. Mortalitatea variază în funcție de populație: 0,015% în Japonia; 0,17% în SUA și 0,36% în Marea Britanie. BK rămâne o cauză importantă de boală cardiacă pe termen lung în rândul adulților. Complexitatea și heterogenitatea prezentării BK, diagnoza diferențială largă și lipsa unui test de diagnostic pot reprezenta bariere importante în realizarea unui diagnostic prompt.

Arterita Takayasu debutează la vârsta tânără (între 10 și 40 ani) și afectează cu predilecție sexul feminin (80-90% din pacienți sunt femei). Ea înregistrează cea mai crescută prevalență în Asia, în Europa și SUA incidența bolii fiind estimată la 1-3 cazuri noi pe an la 1 milion de locuitori.

Incidența sindromului **Churg-Strauss** este estimată la 2,4 cazuri la un million de locuitori, iar pentru poliangeita microscopică - la 3,6 și pentru granulomatoza Wegener - la 10 cazuri.

Raritatea acestor boli, simptomatologia polimorfă, dificultatea de a diferenția manifestările bolii active de sechelele cicatriceale ireversibile, necesitatea unor proceduri investigaționale sau terapeutice specializate, decizia unui tratament agresiv ca și posibilitatea de înrolare în trialuri clinice a pacienților cu boala refractară, recomandă existența unor centre de expertiză specializate pentru îngrijirea acestor bolnavi.

Pacienții cu vasculită necesită urmărire pe termen lung, recurențele fiind oricând posibile ca și complicațiile care impun intervenții urgente de specialitate.

B. PARTEA GENERALĂ

Nivel de asistență medicală primară		
Descriere	Motive	Pași
1. Profilaxia		
1.1. Profilaxia primară	Profilaxia primară este importantă pentru prevenirea debutului bolii, reducerea riscurilor asociate cu complicațiile severe, protejarea organelor vitale.	Standard/Obligatoriu: • Evaluarea factorilor de risc ai Vasculitelor primare sistemice și consecințele posibile (<i>caseta 1</i>). • Referire la medicul specialist în ORL, stomatolog pentru sanarea focarelor cronice de infecție.
C.2.4		
1.2. Profilaxia secundară	Profilaxia secundară previne apariția complicațiilor multisistemice (neurologice, trombozelor, infecțiilor, complicațiile cardiovasculare, anevrismelor vasculare, bolii renale terminale, oftalmologice, respiratorii).	Standard/Obligatoriu: • Monitorizarea evoluției bolii prin examene clinice și paraclinice periodice • Tratatamentul medicamentos • Consiliere psihologică • Menținerea unui stil sănătos de viață.
C.2.4		
2. Diagnosticul		

2.1. Recunoașterea semnelor precoce de Vasculite primare sistemice C.2.5.1-C.2.5.3	Recunoașterea semnelor precoce de Vasculite primare sistemice este importantă pentru un diagnostic rapid, astfel încât tratamentul personalizat, adaptat gradului de activitate al bolii, să poată fi început fără întârziere.	Standard/Obligatoriu: • Evidențierea copiilor din grupul de risc în dezvoltarea Vasculitelor primare sistemice (<i>caseta 1</i>) • Anamneza și examenul fizic (<i>caselele 2,3</i>). • Investigațiile paraclinice pentru determinarea gradului de activitate a bolii și pentru supravegherea evoluției bolii (<i>tabelul 1</i>). • Evaluarea indicațiilor pentru referire la consultul medicilor: pediatriu, reumatologului pediatriu, neurologului, nefrologului, gastrologului, oftalmologului, hematologului.
2.2. Decizii asupra tacticii de tratament: staționar versus ambulatoriu	• Monitorizare constantă; • evaluarea răspunsului la tratament; • siguranța pacientului în cazul în care există riscuri semnificative de infecții, reacții adverse severe la	Standard/Obligatoriu: Evaluarea criteriilor de spitalizare (<i>caselele 4,5</i>).
3. Tratamentul simptomatic C.2.5.6	Scopul tratamentului este diminuarea activității maladiei, reducerea complicațiilor renale, cardiace, neurologice, reducerea clasei funcționale de insuficiență cardiacă după NYHA și a gradelor insuficienței renale.	Standard/Obligatoriu: • Tratamentul indicat de medicul reumatolog pediatriu: AINS (<i>caseta 7,8,9</i>). Recomandabil: • Tratamentul non-farmacologic (<i>Caseta 6</i>) • Alimentație sănătoasă • Exercițiul fizic adaptat

4. Supravegherea permanentă până la vârsta de 18 ani C.2.5.8	Supravegherea permanentă permite: • Monitorizarea funcției organelor vitale • La necesitate ajustarea tratamentului • În cazul semnelor de acutizare a bolii, a reacțiilor adverse la tratament sau complicațiilor îndreptare la spitalizare în secția specializată – Reumatologie pediatrică.	Standard/Obligatoriu • Supravegherea se va face de colaborare cu medicul reumatolog – pediatru (<i>caseta 10</i>). • Administrarea medicamentelor incluse în profilaxia complicațiilor.
5. Recuperarea	Recuperarea contribuie semnificativ la o calitate mai bună a vieții pe termen lung.	Standard/Obligatoriu: • Recuperarea conform programelor existente de recuperare și recomandărilor medicilor specialiști în fizioterapie și reabilitare fizică • Consiliere psihologică; managementul efectelor secundare ale tratamentului • Monitorizarea simptomelor și a schimbărilor în starea generală).

C. 1. ALGORITMI DE CONDUITĂ

C 1.1. Algoritmul general de conduită în Vasculitele primare sistemice la copil

I. Suspectarea și confirmarea Vasculitelor primare sistemice

1. Anamnestic
2. Criterii ACR
3. Investigații de laborator obligatorii și recomandabile
4. Consultația specialiștilor (reumatolog, nefrolog, neurolog, hematolog, oftalmolog, gastrolog etc.)



II. *Tratamentul Vasculitelor primare sistemice*

1. Spitalizare în secția specializată reumatologie pediatrică sau SATI
2. Tratament cu glucocorticoizi
3. Tratament cu imunosupresive
4. Tratamentul complicațiilor posibile
5. Tratamentul comorbidităților posibile

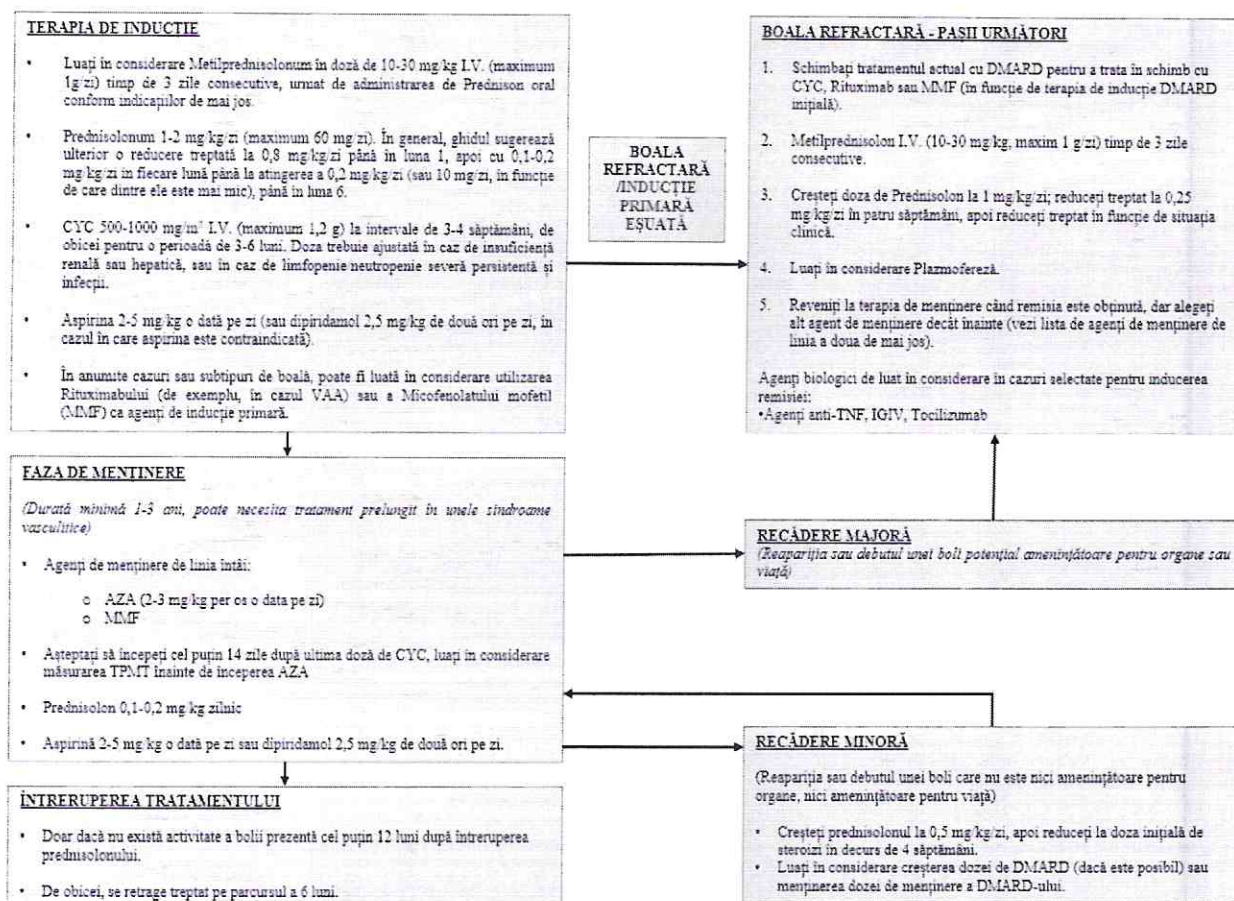


III. *Profilaxia complicațiilor sistemice în Vasculitele primare sistemice*

Semne/simptome de vasculită prezentă



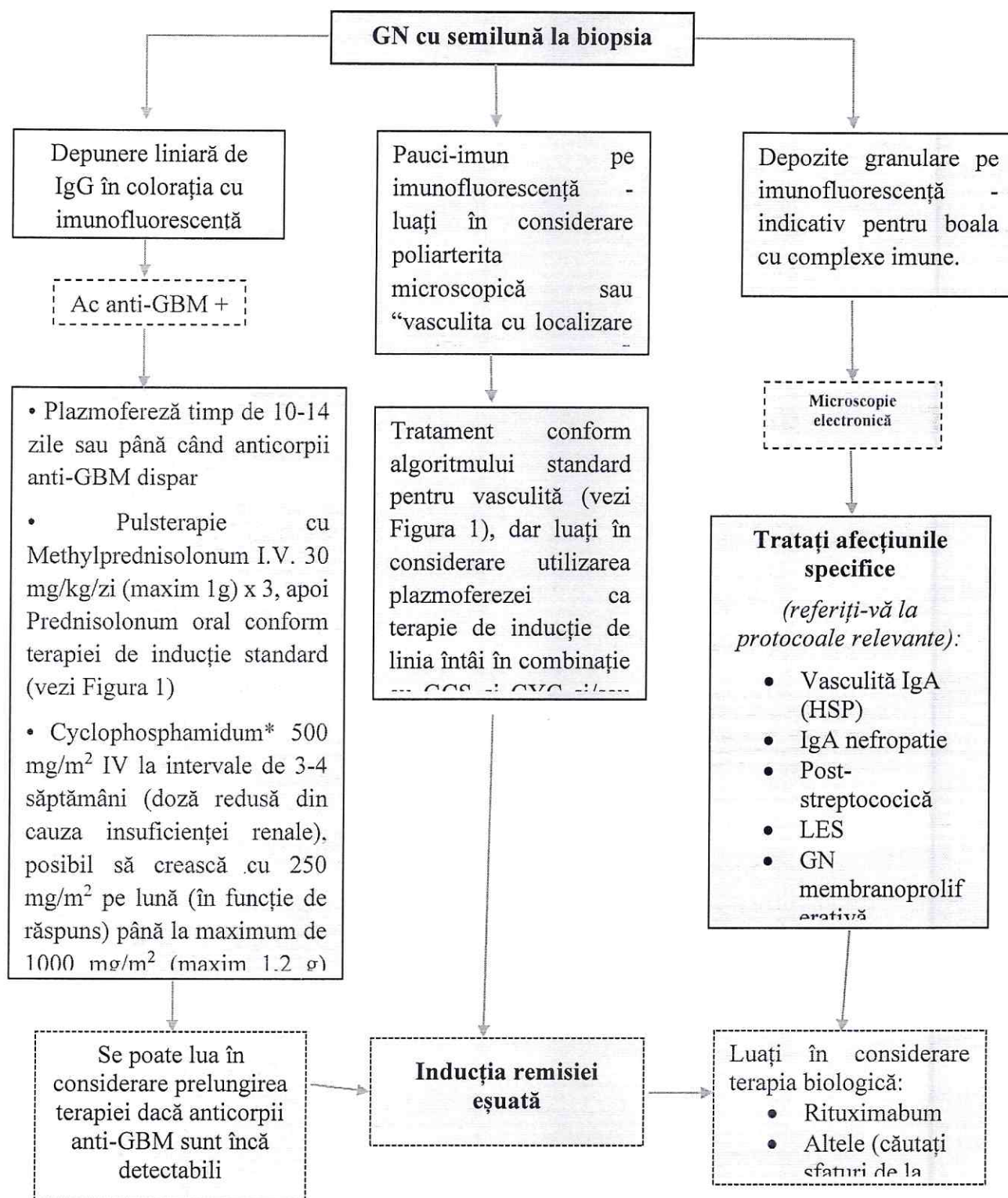
C.1.3. Algoritm de abordare terapeutică standardă pentru terapia vasculitei sistemice severe (bazată pe recomandările consensuale)



Agenții de menținere de linia a doua includ: MMF sau AZA (dacă nu au fost utilizați ca tratament de menținere de linia întâi), Methotrexatum, RTX (pentru VAA - căutați sfaturi de la experți), și blocada TNF (căutați sfaturi de la experți). Alți agenți biologici de luat în considerare la indivizii selectați care nu răspund la terapia de inducție standard ar trebui administrați numai sub supravegherea unor experți în reumatologie pediatrică sau nefrologie. Luați în considerare infuzia continuă intravenoasă de Epoprostenolum* pentru gangrenă incipientă, căutați sfaturi de la experți cu privire la doză și durată. VAA: vasculite asociate cu ANCA; Epoprostenolum*: tiopurin metiltransferază; RTX: Rituximabum.

Sursa: Nienke de Graeff and others, European consensus-based recommendations for the diagnosis and treatment of rare paediatric vasculitides – the SHARE initiative. *Rheumatology*, Volume 58, Issue 4, April 2019, Pages 656–671, <https://doi.org/10.1093/rheumatology/key322>

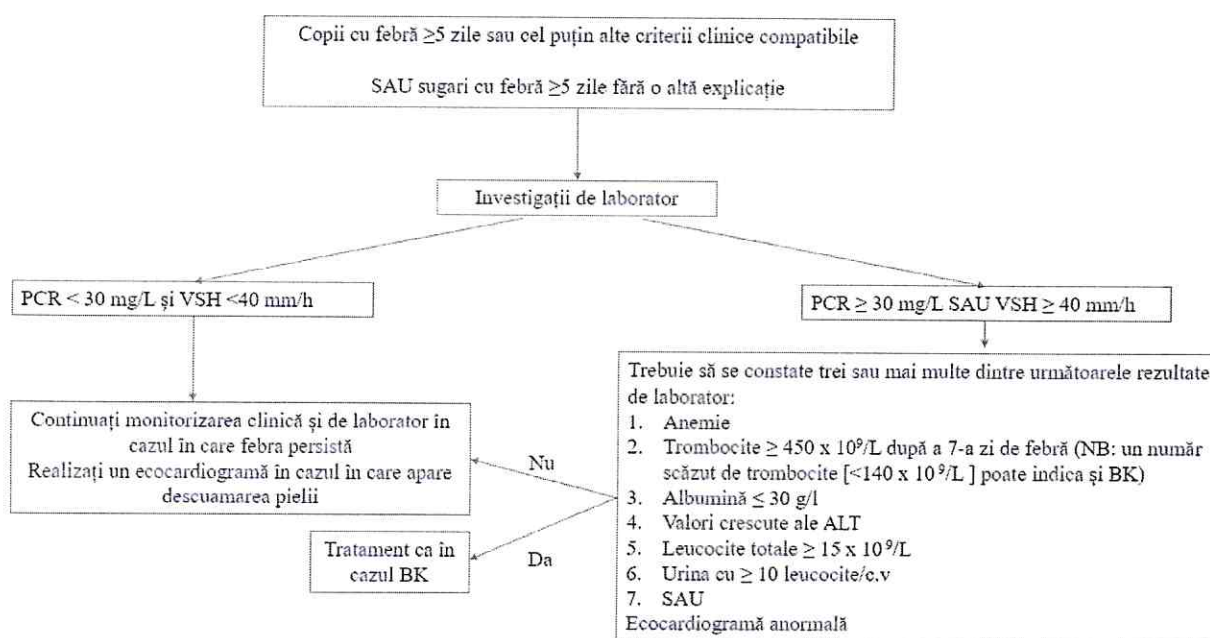
C.1.4. Algoritm de abordare pentru tratamentul glomerulonefritei cu semilună/glomerulonefritei rapid progresive (bazată pe recomandările consensuale)



Ghid pentru tratamentul glomerulonefritei cu semilună. De o importanță majoră este diagnosticul precoce și începerea promptă a terapiei pentru a maximiza șansele de recuperare renală. Managementul se face întotdeauna cu experții din domeniul nefrologiei pediatrice. GN: glomerulonefrită; IgG: imunoglobulina G; Anti-GBM: anticorpi anti-membrana bazală glomerulară; HSP: purpura Henoch-Schönlein.

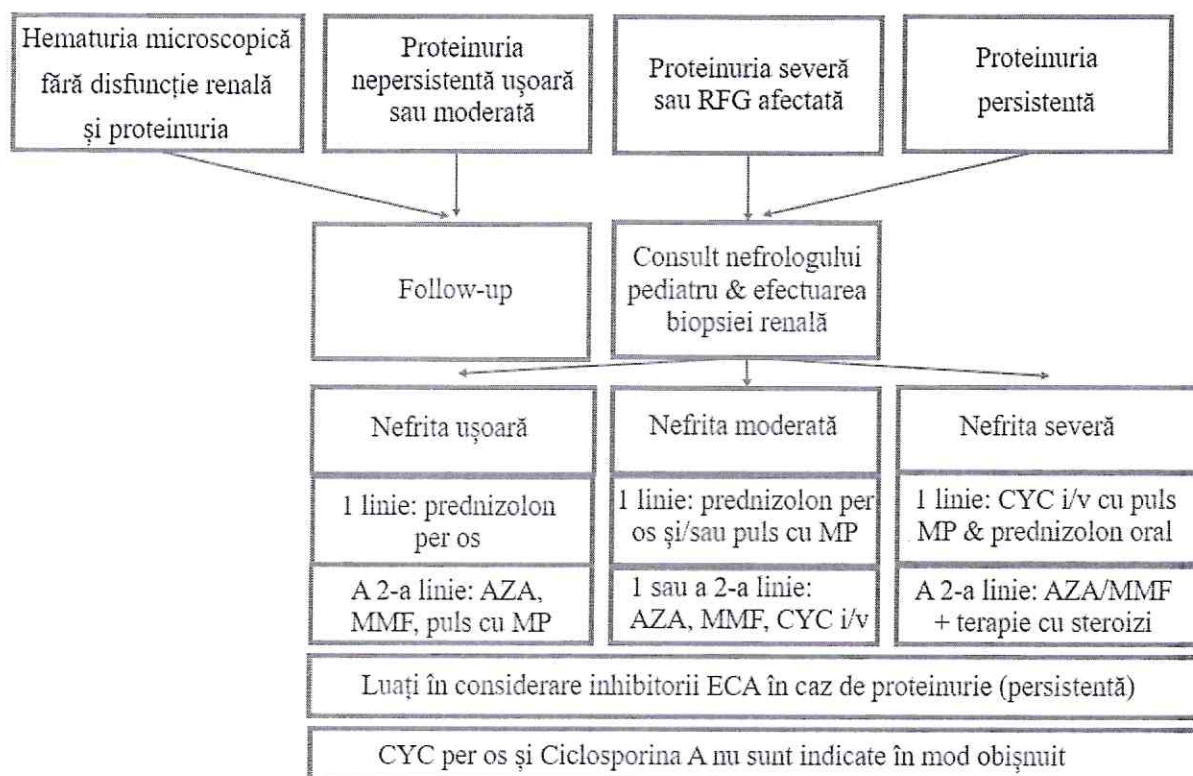
Sursa: Nienke de Graeff and others, European consensus-based recommendations for the diagnosis and treatment of rare paediatric vasculitides – the SHARE initiative, *Rheumatology*, Volume 58, Issue 4, April 2019, Pages 656–671, <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kev322>

C.1.5. Algoritm de gestionare al cazurilor suspecte de boală Kawasaki incompletă (adaptat din AHA 2017 [17])



AHA: Asociația Americană a Inimii; ALT: alanină transaminază; BK: boala Kawasaki;

C.1.6. Algoritm de gestionare al nefritei asociate cu vasculita IgA



Sursa: Seza Ozen and others, European consensus-based recommendations for diagnosis and treatment of immunoglobulin A vasculitis—the SHARE initiative. Rheumatology. Volume 58, Issue 9, September 2019, Pages 1607–1616. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kez041>

C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR

C.2.1. Factorii de risc

Caseta 1 - Factori de risc ai Vasculitelor primare sistemice

- Infecțiile intercurrente (virale, bacteriene).
- Medicamente.
- Antigene tumorale.
- Reacții alergice.
- Susceptibilitatea genetică.

Notă: Toți copiii cu susceptibilitate genetică de Vasculite primare sistemice (copii din familiile cu un istoric de Vasculite primare sistemice, hipergamaglobulinemie, prezența ANA, alte maladii ale țesutului conjunctiv; copii cu exprimarea HLA-B5, B15, Bw, B51; anomalii ale complementului: deficiențe ale C1, C1q, C3 și al.) vor necesita supraveghere în depistarea precoce a semnelor clinice de Vasculite primare sistemice și tratament corect și oportun al oricăror infecții, evitarea medicamentelor, alergenilor.

C.2.2. Conduita pacientului cu Vasculite primare sistemice

C.2.2.1. Anamneza

Caseta 2 - Recomandări în colectarea anamnesticalui

- Evidențierea factorilor de risc (infecțiile intercurrente frecvente, medicamente, reacții alergice).
- Determinarea susceptibilității genetice.
- Debutul recent al bolii (acut sau insidios).
- Simptomele Vasculitelor primare sistemice (erupții cutanate: purpură palpabilă, livedo reticularis, noduli subcutanați, ulcere și infarcte digitale, hemoragii „în așchie”, macule hemoragice, urticarie persistentă; febră, cefalee, astenie, fatigabilitate, dureri și/sau tumefieri articulare, mialgii, dureri abdominale colicative, diaree, pierdere ponderală, hepatosplenomegalie, proteinurie persistentă >0,5g/zi, neuropatii periferice, convulsii sau psihoză, tulburări de vedere, dispnee, hemoptizii, durere pleurală, frecătură pleurală sau revărsat pleural, frecătură pericardică sau lichid pericardic, palpitații, dureri în cutia toracică, dureri testiculare, adenopatii).
- Tratament anterior (glucocorticosteroizi, tratament de remisiune).

C.2.2.2. Examenul fizic

Caseta 3. Regulile examenului fizic în Vasculitele primare sistemice

- ❖ Determinarea stării generale.
- ❖ Evidențierea semnelor clinice comune de Vasculite primare sistemice:
 - ✓ Manifestări generale – febră prelungită, fatigabilitate, anorexie, pierdere ponderală;
 - ✓ Manifestări la nivelul tegumentelor și mucoaselor:
 - Purpura Henoch-Schonlein – elemente maculopapuloase roze care se albesc la presiune, dar evoluează către purpură palpabilă cu schimbarea culorii de la roșu la brun-ruginiu, uneori leziunile pot conflua, purpura

tinde să apară în valuri cu durată de 3-10 zile la intervale de la câteva zile la 3-4 luni;

- Granulomatoza Wegener - purpură palpabilă, ulcerații, vezicule;
- Poliarterita nodoasă - purpură palpabilă, edeme, livedo, infarctizări, noduli dureroși pe traiectul arterelor;
- Boala Kawasaki - modificări ale mucoasei bucofaringiene: hiperemie faringiană, cheilită, limbă zmeurie; modificări cutanate la nivelul extremităților: eritem și edem palmoplantar sau descuamație periungheală; rash polimorf neveziculos la nivelul trunchiului;
- Arterita Takayasu – erythema induratum, eritem nodos;
- Boala Behcet – ulcerații bucale dureroase, ulcerații genitale, eritem nodos, noduli acneiformi, erupții papulo-pustuloase pseudofoliculitice.

✓ Afectări osteo-articulare:

- Purpura Henoch-Schonlein - artrite afectând cel puțin două articulații periferice caracterizate prin durere, tumefacție, exudat, revărsatul articular este seros, nehemoragic și dispare după câteva zile fără sechele articulare;
- Granulomatoza Wegener – artralгии, mialгии, sinovită;
- Poliarterita nodoasă – mialгии, artralгии, artrită;
- Boala Kawasaki – artrită;
- Arterita Takayasu - mialгии, artrită;
- Boala Behcet – artrită.

✓ Afectări gastrointestinale:

- Purpura Henoch-Schonlein – dureri abdominale frecvente colicative, hemoragii oculte în scaun în 50% cazuri, diaree, hemoragii gingivale, invaginație ileoileală, hepatosplenomegalie;
- Sindromul Churg-Strauss – gastroenterită eozinofilică;
- Poliarterita nodoasă - dureri abdominale, pierdere ponderală, dereglări hepatice (arterita și tromboza mezenterică);
- Boala Kawasaki – diaree, hepatită, hidrops vezicular.

✓ Afectarea renală – proteinurie, hematurie, glomerulonefrită necrozantă, nefropatia IgA, insuficiență renală.

✓ Afectare cardiovasculară – aritmii cardiace, pericardită, endocardită, miocardită, afectare coronariană, infarct miocardic, insuficiență cardiacă congestivă;

- Boala Kawasaki – miocardită cu tahicardie și scăderea funcției ventriculare, pericardită, dilatații anevrismale și formare de trombi, infarcte miocardice, dilatații coronariene ușoare difuze sau anevrismale, moarte subită;
- Arterita Takayasu – cardiomiopatie dilatativă, miocardită, pericardită, sufluri la nivelul carotidei, subclaviei, pulsurile radiale diminuate sau absente, ischemia membrului afectat, hipertensiune arterială în afectarea arterei renale.

✓ Afectare neurologică - convulsii, hemipareze, comă, accidente vasculare cerebrale, neuropatii periferice sau craniene, deficiențe motorii și senzoriale, psihoză.

✓ Afectare pulmonară:

- Granulomatoza Wegener – tuse cronică, rinoree, ulcerarea mucoasei și distrucția osoasă cu perforarea septului nazal și prăbușirea cartilajelor de susținere a nasului (nas în șa), hemoptizie și dispnee, otită medie, laringită subglotică, pleurezie;
- Sindromul Churg-Strauss – rinită, polipoză, astm, pneumonie eozinofilică cronică;
- Poliarterita nodoasă - pneumonie interstițială.

✓ Alte manifestări – orhite cu hemoragii scrotale (vasculită scrotală cu durere locală și hemoragie).

✓ Manifestări oculare:

- Granulomatoza Wegener – pseudotumori retroorbitale, proptosis;
- Poliarterita nodoasă - hemoragie retiniană până la cecitate;
- Boala Kawasaki - congestie conjunctivală bulbară bilateral;
- Boala Behcet – uveită sau vasculită retiniană până la cecitate.

- ❖ Determinarea Scorului Birmingham pentru gradul de activitate al vasculitelor (*anexa 2*).
- ❖ Evaluarea interdisciplinară standardizată a pacienților cu vasculite ANCA- asociate (Granulomatoza Wegener)
- ❖ Determinarea semnelor de insuficiență cardiacă, renală, respiratorie

C.2.2.3. Investigațiile paraclinice

Tabelul 1. *Investigațiile de laborator și paraclinice în Vascularită primare sistemică*

Investigațiile de laborator și paraclinice	Semnele sugestive pentru <i>Vascularită primare sistemică</i>	Nivel AMP	Nivel AMSA	Nivel AMS
I	II	III	IV	V
Analiza generală a sângelui	Anemie, trombocitoză, leucocitoză, limfocitoză sau neutrofilie, eozinofilie, VSH crescut	O	O	O
Analiza generală a urinei	Epiteliu, proteinurie, eritrociturie, cilindru	O	O	O
Proteina totală și fracțiile	Disproteinemie; hipoalbuminemie cu hiperglobulinemie	R	R	O
Fibrinogenul	Hiperfibrinogenemie mai mare de 4 g/l	R	O	O
Proteina C-reactivă	Valori crescute	O	O	O
ALAT, ASAT, bilirubina și fracțiile ei, creatinina serică, fosfataza alcalină, ureea, CK, LDH, ionograma (Ca, Mg, P, Cu).	Valori crescute	R	R	O
RMN cerebrală	Hemoragii cerebrale		R	O
CT abdominală			R	O
Ag HBs Ac anti-HCV	Pozitiv în Poliarterita nodoasă Pozitivi în Crioglobulinemie	R	R	O
Angiografia	Afectări anevrismale, îngustări vasculare		R	O
Radiografia cardiopulmonară standard	Permite aprecierea dimensiunilor cordului și a pneumoniei		R	O

Electrocardiografia	Permite depistarea tulburărilor de ritm posibile (tahicardia sinuzală, blocul AV gradele I, II sau III, tahicardie atrială), modificări ale ST-T, lărgirea QRS, inversia undei T	O	O	O
Ecocardiografia bidimensională completată cu examenul Doppler	Permite stabilirea diagnosticului de cardită, a prezenței regurgitațiilor mitrale și/sau aortale+, a prezenței lichidului pericardic		R	O
Ultrasonografia organelor interne și a rinichilor	În prezența durerilor abdominale, va permite evidențierea semnelor posibilei invaginației intestinale	R	R	O
La indicații speciale – imunograma, tipizarea HLA, efectuarea investigațiilor necesare pentru efectuarea diagnosticului diferențiat	Permite efectuarea diagnosticului diferențial		R	O
Consultația medicilor specialiști – neurolog, stomatolog, gastroenterolog, nefrolog, ORL, oftalmolog.	Permite efectuarea diagnosticului diferențial	R	O	O
Analize serologice	Valori crescute: Anticorpii antinucleari, Ig A, Ig E; Factorul Reumatoid, crioglobuline, C-ANCA anti-proteinaza 3; P-ANCA anti-mieloperoxidaza, Complexe Imune Circulante; Ac anti ADNdc; Ac antifosfolipide; Ac anti β2 glicoproteine; Ac anticardioliipină de tip IgG,	R	O	O
Analize imunologice: C3, C4	Valori scăzute		O	O

Proteinuria în 24 ore	Gradul I – proteinurie până la 1,5 g/24 h Gradul II – proteinurie 1,5 – 3,0 g/24 h Gradul III – proteinurie >3,5 g/24 h		O	O
Clearence-ul creatininei endogene	Rata filtrării glomerulare scăzută		O	O
Proba Neciporenco	Hematurie, cilindruerie	R	O	O
Biopsie tisulară	Vasculită leucocitoclastică cu depozite Ig A în piele, intestine sau rinichi în Purpura Henoch-Schonlein. Inflamație granulomatoasă în pereții unei artere sau în zonele perivascularare/extravascularare în Granulomatoza Wegener.		R	R

Notă: O – obligatoriu; R – recomandabil.

C.2.2.4. Criteriile de spitalizare

Caseta 4 - Criteriile de spitalizare a pacienților cu Vasculite primare sistemice

- Adresare primară cu semne clinice de Vasculite primare sistemice.
- Adresare repetată cu semne clinice de agravare a bolii (reapariția febrei, intensificarea sindromului articular, apariția semnelor de implicare sistemică).
- Apariția semnelor de complicații ale Vasculitelor primare sistemice, pe parcursul supravegherii de către medicul de familie (intensificarea insuficienței cardiace sau respiratorii, apariția semnelor clinice și paraclinice de insuficiență renală, hepatică, a semnelor de focar neurologic).
- Imposibilitate de îngrijire la domiciliu și de respectare a tuturor prescripțiilor medicale la domiciliu.
- Rezistență la tratament sau evoluție atipică a bolii, pentru reevaluarea pacientului.
- Comorbidități importante (deficit ponderal marcant, stările cu o imunitate compromisă).
- Ineficiență a tratamentului de remisiune.
- Puseu inflamator intens și trenant pentru investigații și reconsiderare terapeutică.
- Realizare de puls-terapie, plasmafereze etc.

Caseta 5 - Criteriile de spitalizare în SATI a pacienților cu Vasculite primare sistemice

- Manifestările neurologice (stare confuză, copil somnolent, convulsii).
- Tahipneea ($FR > 40/\text{minut}$).
- Necesitatea ventilației asistate.
- Hipotensiunea: prăbușirea TA cu peste 40 mmHg, fără o altă cauză cunoscută.
- Tahicardia excesivă: $FCC > 150/\text{minut}$ sau neadecvată febrei.
- Hiperpirexia (temperatura corporală $> 39^{\circ}\text{C}$).
- Afectarea cardiacă (semne de insuficiență cardiacă congestivă progresivă, pericardită);
- Hiperleucocitoza (peste $40 \cdot 10^9/\text{l}$) sau leucopenia (sub $4 \cdot 10^9/\text{l}$).

C.2.2.5. Tratamentul

Caseta 6 - Principiile tratamentului Vasculitelor primare sistemice

- ❖ Regim cruțător (cu evitarea eforturilor fizice excesive în prezența semnelor de insuficiență poliorganică).
- ❖ Repausul la pat este necesar pentru bolnavii cu cardită severă și cu insuficiență cardiacă, cu nefrită și cu insuficiență renală, cu insuficiență respiratorie, cu accident vascular cerebral și se va menține până la compensarea cardiacă, renală, respiratorie. După soluționarea procesului acut, nivelul activității fizice va depinde de starea cordului.

- ❖ Dieta cu restricții în lichide și hiposodată (în prezența semnelor de IC), cu aport sporit de microelemente (în prezența semnelor de osteoporoză și tratament cronic cu glucocorticosteroizi), hipoalergică.
- ❖ Tratamentul medicamentos are ca scop:
 - Inducerea remisunii și menținerea acesteia pe o perioadă cât mai îndelungată și prevenirea efectelor secundare ale terapiilor.
 - Diminuarea semnelor de activitate a maladiei.
 - Supresia inflamației în răspuns autoimun.
 - Tratamentul insuficienței cardiace congestive, renale, respiratorii.

Caseta 7 - Tratamentul medicamentos al Vasculitelor primare sistemice

- ❖ Tratamentul medicamentos:
 - Tratament de inducție;
 - Tratament de remisiune.
- ❖ Tratament intervențional (plasmafereză) – la indicații speciale.

Tratamentul medicamentos de inducție al Vasculitelor primare sistemice

- ✓ Methylprednisolonum, Prednisolonum în doze mari,
- ✓ Cyclophosphamidum,
- ✓ Methotrexatum,
- ✓ Azathioprinum,
- ✓ Mycophenolatum mofetilum*
- ✓ Rituximabum,
- ✓ Anti TNF α *,
- ✓ Plasmafereză.

Terapia de inducție trebuie întreruptă după instalarea remisiunii (în medie 3-6 luni).

* Produse medicamentoase care nu sunt înregistrate în Nomenclatorul de Stat al Medicamentelor.

Glucocorticoizi

Glucocorticoizii în doze mari, monoterapie sau în combinație cu terapia imunosupresivă, fac parte din toate schemele tratamentului de inducție aplicat în cazul vasculitelor de vase medii și mici.

• ***Prednisolonum*** sau ***Methylprednisolonum*** - doze 1mg/kg/zi (max 60-80mg/zi). Doza mare inițială trebuie menținută timp de 1 lună și nu trebuie redusă la mai puțin de 15mg/zi în următoarele 3 luni. În perioadele de remisie sunt necesare doze ≤ 10 mg/zi. Reducerea lent progresivă la Prednisolonum se poate încerca după 1,5 luni de la inițierea terapiei. Decizia de a iniția corticoterapia cu puls terapia intravenoasă cu Methylprednisolonum depinde de severitatea bolii; ea va fi continuată cu administrarea orală a glucocorticoidului în doze de 1mg/kg/zi.

Imunosupresoarele

• ***Cyclophosphamidum***. Recomandată în terapia de inducție a vasculitelor primare generalizate (intravenos sau oral) în asociere cu dozele mari de glucocorticoizi.

Cyclophosphamidum* - orală 2mg/kg/zi (max 200mg/zi) și Prednisolonum 1mg/kg/zi (max 60mg/zi) pot induce remisia. Terapia de inducție trebuie continuată până la obținerea unei remisii stabile care se obține de obicei după 3-6 luni.

Cyclophosphamidum* - intravenos 15mg/kg (max 1,2g) la fiecare 2 săptămâni pentru primele 3 pulsuri, urmate de perfuzii la fiecare 3 săptămâni pentru următoarele 3-6 pulsuri.

Efectele secundare:

- cardiotoxicitate, pericardită exsudativă, insuficiență cardiacă congestivă;
- intoleranța digestivă (greață, vomă, anorexie);
- stomatită;
- cistită hemoragică, sterilitate;
- leucopenie, trombocitopenie;
- hepatotoxicitate, icter;
- nefrotoxicitate;
- malignități secundare.

Monitorizarea hemoleucogramei (leucopenie acută sau leucopenie progresivă), probelor hepatice, renale.

* Produse medicamentoase care nu sunt înregistrate în Nomenclatorul de Stat al Medicamentelor

Methotrexatum - oral sau parenteral, în asociere cu glucocorticoizii reprezintă o alternativă mai puțin toxică a Cyclophosphamidum* pentru inducerea remisiei. Doza - 15mg/săpt. Pacienții tratați cu Methotrexatum trebuie să beneficieze de suplimentare cu Acid folic 1mg/zi.

Efectele secundare:

- hepatotoxicitate (greață, vomă, anorexie, diaree, icter, creșterea transaminazelor);
- toxicitate pulmonară;
- efecte oncogene;
- nefropatie;
- fatigabilitate, cefalee, febră, frisoane, alopecie, fotosensibilitate;
- stomatită, enterită;
- cistită;
- anomalii de pigmentație, urticarie;
- artralгии, hiperuricemie;
- depresie medulară.

Notă: Se va monitoriza analiza generală a sângelui, albumina serică, transaminazele, radiografia pulmonară, markerii hepatici virali B și C, HIV.

- Rituximabum este un anticorp monoclonal biologic anti-CD-20, îndreptat împotriva limfocitelor B. Prin depleția limfocitelor B se elimină sursa de ANCA, considerând rolul patogenic al acestor autoanticorpi, cu scopul de a ameliora boala. Rituximabum a fost dovedit că este eficient în mai multe serii de cazuri la pacienții cu boală refractară și la pacienții cu contraindicație la Cyclophosphamidum*

- Mycophenolatum mofetilum*- imunosupresant, utilizat în cazurile refractare de vasculite în doze de 600mg/m², nedepășind doza de 2g/zi.
* Produse medicamentoase care nu sunt înregistrate în Nomenclatorul de Stat al Medicamentelor

• **Plasmafereza.** Plasmafereza este recomandată pacienților selectați cu boală renală severă rapid progresivă (creatinina serică >500μmol/l sau 5,65mg/dl) ca adjuvant în terapia orală zilnică cu Cyclophosphamidum* și Prednisolonum pentru ameliorarea restantului renal.

Tratamentul de menținere a remisiei: glucocorticoizii în doze mici, Azathioprinum*, Leflunomid sau Methotrexatum. Din cauza toxicității terapiei pe termen lung cu Cyclophosphamidum* nu se recomandă ca terapie de menținere a remisiei.

• **Glucocorticoizii (Prednisolonum, Methylprednisolonum)-** în doze mici, de obicei în doze zilnice ≤ 10mg (dozele minime necesare care controlează simptomele sistemice), pentru o perioadă de 6-18 luni.

• **Azathioprinum*** - 2mg/kg/zi, este mai sigură decât Cyclophosphamidum* oral, dar la fel de eficace în prevenirea recăderii timp de 18 luni.

Efectele secundare:

- intoleranța digestivă (greață, vomă, diaree);
- hepatotoxicitate (creșteri ALAT, ASAT, uneori sindrom colestatic sever);
- în funcție de terenul genetic uneori poate induce un sindrom de hipersensibilizare acută cu rash, febră, frisoane, insuficiență renală, pancreatită, hepatită;
- supresie medulară cu creșterea riscului de infecții (leucopenia, trombocitopenie);
- creșterea riscului de neoplazii, mai ales limfoame.

• **Methotrexatum-** 15mg/kg/săpt, folosit eficient ca terapie de menținere după obținerea remisiei cu Cyclophosphamidum*

• **Leflunomidum** - 20-30mg/zi

Efectele secundare:

- hipertensiune arterială;
- intoleranța digestivă (greață, vomă, diaree, dureri abdominale);
- cefalee, vertij;
- leucopenie, pancitopenie;
- hepatotoxicitate, icter;
- urticarie, alopecie.

• **Acidum acetylsalicylicum** în doze mici (75-150mg/zi) este recomandată pacienților cu arterită temporală datorită riscului crescut de evenimente trombotice cerebrovasculare sau cardiovasculare.

În caz de lipsa răspunsului clinic și paraclinic, progresarea maladiei se va reconsidera diagnosticul, se vor aprecia gradul de activitate și leziunile poliorganice.

Caseta 8 - Particularități de tratament în diferite forme ale vasculitelor primare sistemice la copil

IgA vasculita- *tratament cu AINS cu scop analgezic și antiinflamator:*

Paracetamol - 10-15 mg/kg/doza, per os, fiecare 4-6 ore, maximum 5 zile;

Ibuprofen - 40 mg/kg/zi, fracționat în 4 prize sau **Naproxen** - 7,5 mg/kg/doză, de 2 ori. GC – Prednisolonum în doză de 1 mg/kg/zi -2 săptămâni, ulterior micșorându-se doza treptat pentru încă 2 săptămâni până la anulare. GC se vor administra în sindrom nefrotic persistent, dureri abdominale severe, hemoragii gastrointestinale severe edem tisular sever, edem scrotal sever, implicarea sistemului nervos central, hemoragii pulmonare

Arterita Takayasu - Tratamentul de elecție este Prednisolonum sau echivalentele acestuia, dozele uzuale fiind de 1mg/kg corp/zi, în medie 40-60 mg/zi. Când simptomele și VSH-ul au fost controlate, dozajul se reduce gradual, până la dozele minime eficiente. Folosirea pe termen lung a glucocorticoizilor poate preveni progresia bolii. În cazurile rezistente la glucocorticoizi, se pot folosi Methotrexatum (25mg/săptămână), Cyclophosphamidum sau Azathioprinum.

Arterita cu celule gigante - Glucocorticoizii (GC) reprezintă baza tratamentului pentru arterita cu celule gigante (GCA) și arterita Takayasu (TAK), dar recent, inhibitorul receptorului interleukinei-6 (IL-6R) Tocilizumabum a devenit parte din tratamentul standard pentru GCA. Studiile indică faptul că acest medicament este eficient și în cazul TAK, deși aprobarea pentru această indicație de către Food and Drug Administration (FDA) și Agenția Europeană a Medicamentului încă lipsește.

Poliarterita nodoasă - Tratamentul depinde de extinderea bolii, rata de progresiune, gradul inflamației, vârsta pacientului și factorii de comorbiditate. Pentru pacienții cu forme mai ușoare de boală, tratamentul cu Prednisolonum (40-60 mg/zi) administrat oral, este suficient. O alternativă a corticoterapiei orale este pulsterapia cu Methylprednisolonum în doze de 250-1000mg/zi, 3-5 zile consecutiv, după care se continuă cu preparate orale. Imunosupresoarele pot fi adăugate în tratament când evoluția inițială a vasculitei este rapid progresivă, cu afectarea organelor interne și afectarea lor este semnificativă, când doza de Prednisolonum, administrată zilnic, nu controlează activitatea și progresia bolii sau când Prednisolonum nu poate fi redus la niveluri tolerabile care să controleze boala. Eșecul la corticoterapie și Cyclophosphamidum* reprezintă o indicație pentru plasmafereză.

Boala Kawasaki - Tratamentul:

- Terapia ar trebui să fie inițiată înainte de a 10-a zi de febră și, de preferință, în primele 7 zile, pentru a reduce riscul bolii arterelor coronariene de aproximativ 20% la 5%.

- Terapia standard constă în administrarea acidului acetilsalicilic și Immunoglobulinum intravenoasă (IVIG). Se pot lua în considerare imunosupresoare suplimentare, inclusiv corticosteroizi, pentru afecțiuni care nu răspund la două doze de IVIG, pentru cazuri severe de boala Kawasaki (BK) sau pentru BK atipică.

Terapia farmacologică include:

- ***Acidum acetylsalicylicum***. Se inițiază doza medie cu creștere la necesitate, 30-100 mg/kg/zi, administrată în patru prize pe zi (maximum 4 g/zi).

Recomandările practice pot varia. Poate fi posibil să treceți la Acidum acetylsalicylicum la doza mică (3-5 mg/kg/zi) la 48 de ore după dispariția febrei.

Continuați administrarea acidului acetilsalicilic la doza mică până când markerii inflamației (adică VSH, CRP, trombocitoza) s-au normalizat sau mai mult timp dacă există implicare cardiacă.

- ***Immunoglobulinum (IVIG):***

Începeți cu 2 g/kg într-o singură infuzie.

Dați o a doua doză dacă febra continuă mai mult de 36 de ore după tratament.

- ***Glucocorticoizii și alte imunosupresoare:***

Pentru pacienții cu febră persistentă după IVIG și/sau vasculită severă, pot fi indicate corticosteroizi și alte imunosupresoare, inclusiv medicamente anti-TNF- α sau ciclosporină.

- ***Anticoagulante:***

Aceasta este necesară pentru pacienții cu anevrisme coronariene mari sau tromboză arterială coronariană (warfarină și/sau heparină cu greutate moleculară mică)

- ***Antiagregante***

Se pot folosi acidum acetylsalicylicum, clopidogrelum, dipiridamol um.

Granulomatoza Wegener - Tratamentul de elecție este Cyclophosphamidum, administrată oral în doze de 2mg/kg/zi; în cazul afectării nervoase sau pulmonare severe cu hipoxemie, se pot folosi doze înalte, până la 4mg/kg/zi pentru inducerea remisiunii. O alternativă la terapia orală, cu efecte toxice mai puțin frecvente și mai puțin severe, o reprezintă pulstherapie i.v. cu Cyclophosphamidum, în doze de 1g/m²/lună. Acest regim trebuie menținut timp de 6 luni. La începutul tratamentului se indică administrarea simultană cu glucocorticoizi. Se folosește Prednisolonum, inițial în doze de 1mg/kg/zi, în administrare zilnică, în prima lună de tratament, după care se trece la administrare alternativă și reducerea dozelor până la întrerupere, după 6 luni. Răspunsul la tratament poate fi apreciat în funcție de evoluția semnelor clinice, a nivelului VSH-ului, proteinei C reactive, a valorii

indicilor de leziune și a scorului Birmingham de activitate vasculitică. Trimethoprimum+Sulfamethoxazolum poate fi util în tratament, mai ales la formele limitate la tractul respirator superior.

Boala Churg-Strauss - Terapia cu glucocorticoizi crește supraviețuirea la 5 ani la peste 50% din pacienți. Doza inițială de 40-60mg Prednisolonum în doze divizate sau doze echivalente din alt glucocorticoid este de obicei suficientă pentru controlul bolii. În lipsa răspunsului la glucocorticoizi sau la pacienții care se prezintă cu formă multisistemică fulminantă, este indicat un tratament combinat cu Cyclophosphamidum 100-200 mg/24h și Prednisolonum la două zile, care poate da o rată înaltă a remisiunilor complete. În cazurile grave, de insuficiență respiratorie sau la pacienții care nu au răspuns la combinația Prednisolonum și imunosupresive, se face pulsterapie cu Methylprednisolonum sau cu Cyclophosphamidum. Determinarea eozinofiliei și a VSH-ului sunt utile în evaluarea activității bolii și aprecierea duratei terapiei.

Notă:

1. În cazul rezistenței la tratament sau într-o evoluție atipică a bolii, se va efectua reevaluarea pacientului în vederea prezenței infecției, sindromului de activare macrofagală sau a altor maladii inflamatorii.
2. La inițierea tratamentului se indică teste hepatice (ALAT, ASAT, fosfataza alcalină, proteinele serice, serologia pentru virusurile hepatice B și C).
3. La creșterea persistentă a valorilor ASAT, infecție cronică cu VHB sau cu VHC se recomandă puncția hepatică.
4. Monitorizarea obligatorie a nivelului ASAT, ALAT, albumină, la fiecare 4-8 săptămâni.
5. Monitorizarea analizei generale a sângelui, ureei, creatininei, transaminazelor.

Caseta 9 – Managementul Vasculitelor primare sistemice la copil conform recomandărilor medicinei bazate pe dovezi			
Recomandare	Nivelul dovezii	Grad de recomandare	
1. Recomandăm ca pacienții cu vasculită primară a vaselor mici și mijlocii să fie gestionati în colaborare cu, sau la centrele de expertiză	3	C	
2. O biopsie pozitivă susține puternic diagnosticul de vasculită și vă recomandăm să însoțească procedura de diagnostic și evaluarea suplimentară pentru pacienții suspecți de a avea vasculită	3	C	
3. Pentru remisia vasculitelor primare cu implicarea sistemică recomandăm tratamentul combina Cyclophosphamidum SAU Rituximabum cu glucocorticoizi	1 pentru GW,PAM, 3 pentru CSS	A pentru GW, PAM, 3 pentru CSS	
4. Pentru remisia vasculitelor primare fără implicarea sistemică recomandăm tratamentul cu glucocorticoizi asociat Methotrexatum SAU Mycophenolatum mofetilum.	1B	B pentru Methotrexatum, C pentru Mycophenolatum mofetilum*	
5. Pentru remisia vasculitelor primare cu implicarea sistemică cu pericol pentru viață recomandăm tratamentul combinat Cyclophosphamidum SAU Rituximabum cu glucocorticoizi	1 pentru GW,PAM, 3 pentru CSS cu Cyclophosphamidum*, 4 pentru CSS cu Rituximabum	A pentru GW, PAM, 3 pentru CSS	
6. Recomandăm plasmafereza la pacienții selectați cu boala renală severă rapid progresivă și cu un nivel al creatininei serice ≥ 500 mcml/l	1A pentru GW și PAM 1B pentru PAN și CSS	A pentru GW și PAM A pentru PAN și CSS	
7. Tratamentul de remisie-menținere al vasculitelor sistemice se va face cu doze mici de glucocorticoizi și azathioprinum, Rituximabum, Methotrexatum sau Mycophenolatum	1B pentru GW,PAM, 3 pentru CSS și Azathioprinum*	B pentru GW,PAM, C pentru CSS și Azathioprinum*	

mofetilum.			
8. Recomandăm ca tratamentul de menținere remisie al pacienților cu vasculite sistemice să fie continuat cel puțin 24 luni de la obținerea remisiei	4		D
9. Pacienților cu vasculite refractare la terapia de inducere-remisie recomandăm schimbarea Cyclophosphamidum* în Rituximabum sau a Rituximabum în Cyclophosphamidum*. acești pacienți trebuie îndrumați către un centru de expertiză specializat pentru evaluare și tratament ulterior și înregistrarea lor în studiile clinice	3		C
10. Recomandăm investigarea hematuriei persistente neexplicabilă la pacienții care au primit anterior Cyclophosphamidum.	2B		C
11. Hipoimunoglobulinemia a fost notată la pacienți după tratamentul cu Rituximabum. Recomandăm testarea nivelului de imunoglobuline serice la pacienții tratați anterior cu Rituximabum sau cu infecții recurente recente	3		C
12. Recomandăm aprecierea riscului cardiovascular periodic la pacienții cu vasculite	2B		B
13. Recomandăm explicarea clară, pe înțelesul pacientului/părinților a informației despre natura bolii, opțiunile terapeutice, reacțiile adverse, prognosticul pe termen scurt și lung	3		C

C.2.2.6. Supravegherea pacienților cu Vasculite primare sistemice

Caseta 10 - Supravegherea pacienților cu Vasculite primare sistemice

Pe parcursul spitalizării zilnic se va monitoriza temperatura corpului, frecvența respiratorie, pulsul, tensiunea arterială, leziunile tegumentare și mucoaselor, statusul articular, numărul de articulații dureroase și tumefiate, semnele hipertensiunii arteriale, insuficienței cardiace sau respiratorii, progresia sindromului anemic, apariția semnelor clinice și paraclinice de insuficiență renală, a semnelor de focar neurologic, complicațiilor digestive.

❖ La externare, medicul curant va recomanda:

1. Periodicitatea de supraveghere a pacienților cu Vasculite primare sistemice, de către medicul de familie:

- În primul an de supraveghere – o dată la 3 luni.
- În următorii ani (în caz de evoluție stabilă) – o dată la 6 luni.

Periodic, la intervale de 3-6 luni:

- greutatea, înălțimea;
- analiza generală a sângelui;
- proteina C- reactivă;
- ECG;
- ecocardiografia;
- Ecografia renală
- radiografia cardiopulmonară – o dată în an.

- Evidența la medicul de familie – copii cu boală aflată în remisiune și care nu necesită continuarea unei terapii de fond, pacienții cu forme ușoare.
- Cooperarea cu alți specialiști – psiholog, nefrolog, neurolog, oftalmolog, gastrolog etc.

2. Periodicitatea de supraveghere a pacienților cu Vasculite primare sistemice, de către reumatolog:

- În primul an de supraveghere – o dată la 1-3 luni (individualizat).
- În următorii ani (în caz de evoluție stabilă) – o dată la 3-6 luni.

Notă: În caz de apariție a semnelor de acutizare a bolii, a reacțiilor adverse la tratament sau a complicațiilor, medicul de familie și reumatologul va îndrepta pacientul în secția specializată – Reumatologie pediatrică.

D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALELE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR DIN PROTOCOL

Prestatori de servicii la nivel de AMP	Personal: • medic de familie; • asistent medical/asistentă medicală de familie • medic pediatru.
	Aparataj, utilaj: • tonometru; • fonendoscop; • electrocardiograf; • taliometru; • panglica–centimetru; • cântar; • laborator clinic standard pentru realizare de: (analiza generală a sângelui, analiza generală a urinei; pentru determinare de: VSH, proteină C reactivă).
	Medicamente conform Normelor minime de dotare a trusei medicului de familie (Secțiunea 16, Anexă nr.1 „Norme de reglementare a Asistenței Medicale Primare din Republica Moldova” la Ordinul Ministerului Sănătății nr.695 din 13.10.2010) Medicamente pentru prescriere: • AINS.

E.INDICATORI DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI

Nr.	Scopul	Indicatorul	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărător	Numitor
1.	Sporirea numărului de pacienți, cărora li s-a stabilit în primele 3 luni de la debutul bolii diagnosticul de <i>Vasculită primară sistemică</i>	Proporția pacienților cu diagnosticul de <i>Vasculită primară sistemică</i> , în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-a stabilit diagnosticul în primele 3 luni de la debutul bolii	Numărul de pacienți cu diagnosticul de <i>Vasculită primară sistemică</i> , în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-a stabilit diagnosticul în primele 3 luni de la debutul bolii, pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de <i>Vasculită primară sistemică</i> , în vârstă de până la 18 ani, care se află la supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an
2.	Îmbunătățirea calității examinărilor clinice și paraclinice ale pacienților cu <i>Vasculită primară sistemică</i>	Proporția pacienților cu diagnosticul de <i>Vasculită primară sistemică</i> , în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-a efectuat examenele clinice și paraclinice obligatoriu, conform recomandărilor din Protocolul clinic național <i>Vasculită primară sistemică</i>	Numărul de pacienți cu diagnosticul de <i>Vasculită primară sistemică</i> , în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-a efectuat examenele clinice și paraclinice obligatoriu, conform recomandărilor din Protocolul clinic național <i>Vasculită primară sistemică</i> , pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de <i>Vasculită primară sistemică</i> , în vârstă de până la 18 ani, care s-au aflat la tratament de staționar în secția reumatologie, pe parcursul ultimului an

3.	Ameliorarea calității tratamentului la pacienții cu <i>Vasculită primară sistemică</i>	Proporția pacienților cu diagnosticul de <i>Vasculită primară sistemică</i> , în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-a indicat tratament conform recomandărilor din Protocolul clinic național <i>Vasculită primară sistemică</i>	Numărul de pacienți cu diagnosticul de <i>Vasculită primară sistemică</i> , în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-a indicat tratament conform recomandărilor din Protocolul clinic național <i>Vasculită primară sistemică</i> pe parcursul ultimului an x 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de <i>Vasculită primară sistemică</i> , în vârstă de până la 18 ani, care s-au aflat la tratament de staționar în secția reumatologie, pe parcursul ultimului an
----	--	---	---	--

F. ASPECTE MEDICO-ORGANIZATORICE

Cerințele privind necesitatea intervențiilor diagnostico-curativă a pacientului în alte subdiviziuni medicale (centre/instituții) și modalitatea pregătirii către investigațiile respective.

Investigația	Instituția unde se efectuează	Persoanele de contact
Consultația pediatru	IMSP CS Edineț	Cab.304, Cab.309
Investigații de laborator	IMSP CS Edineț	Laborator
Consultația reumatolog	IMSP IMC	Registratura (022) 523121 mama-copilul.md
ECG	IMSP CS Edineț	Cab.116
Radiografia	IMSP CS Edineț	Et.II Bloc A
Consultația neurolog	IMSP IMC	Registratura (022) 523121 mama-copilul.md
Consultația nefrolog	IMSP IMC	Registratura (022) 523121 mama-copilul.md
Consultația gastrolog	IMSP IMC	Registratura (022) 523121 mama-copilul.md
Consultația oftalmolog	IMSP IMC	Registratura (022) 523121 mama-copilul.md
Consultația hematolog	IMSP IMC	Registratura (022) 523121 mama-copilul.md

Procedura de pregătire diagnostico-curativă a pacientului:

1. Necesitatea efectuării investigațiilor vor fi argumentate în cartela medicală (formular 025e).
2. Pacientul se trimite cu îndreptare (forma 027e), care obligatoriu include diagnosticul, argumentarea investigației, consultației respective. Îndreptarea se completează de către medicul de familie.

Cerințele față de conținutul, perfectarea și transmiterea documentației medicale pentru trimiterea pacientului.

1. Pentru efectuarea investigațiilor, consultației la medicul specialist în altă instituție (care necesită prezența pacientului), se eliberează, de către medicul de familie, îndreptare, care va include obligatoriu diagnosticul clinic complet, rezultatele investigațiilor realizate la nivel de AMP și argumentarea necesității procedurii, consultației medicului specialist (formular 027e). Pacientul va prezenta formular 027e în instituția medicală vizată.

**Ordinea de asigurare a circulației documentației medicale, inclusive
întoarcerea în instituție la locul de observare.**

1. Programarea pacienților pentru investigații și consultații suplimentare, se efectuează în baza contractelor încheiate cu centrele de profil. Pacienții vor fi direcționați la persoana responsabilă, care asigură programarea acestora, prin contactarea telefonică a registraturii instituției medicale solicitate sau SIRS.M. Biletul de trimitere formular 027e va fi întregit în registrul de evidență.
2. La întoarcerea în instituție, la locul de observare, pacientul va prezenta medicului de familie rezultatele investigațiilor efectuate și concluzia medicală în formularul 027e.

Cerințele față de organizarea circulației (trimiterii) pacientului.

1. Pacientul este obligat să respecte rîndul de programare, cu excepția cazurilor de urgențe medicale.

Ordinea instruirii pacientului cu privire la scopul investigațiilor.

1. Medicul de familie va explica pacientului necesitatea și scopul realizării investigației, consultației, tehnica de pregătire, precum și modalitatea efectuării acestora.

**Ordinea instruirii pacientului cu privire la acțiunile necesare la întoarcere,
pentru evidența ulterioară.**

1. Pacientul este informat despre necesitatea prezentării obligatorii la medicul de familie cu rezultatele investigației, pentru conduita în dinamică

Anexa 3. Ghid pentru părinți CE ESTE VASCULITA ?

Ce este această boală? Vasculita este o inflamație a pereților vaselor de sânge. Vasculitele includ un grup larg de boli. Termenul „primară” înseamnă că vasul sanguin este ținta principală a bolii în absența unei alte patologii asociate. Clasificarea vasculitelor depinde în principal de mărimea și tipul vaselor de sânge implicate. Există mai multe forme de vasculită, variind de la forma ușoară până la cele care pot pune viața în pericol. Termenul „rară” se referă la faptul că acest grup de boli este foarte rar întâlnit la vârsta copilăriei.

Care sunt cauzele bolii? Este o boală moștenită? Este contagioasă? Boala poate fi prevenită? În mod obișnuit, bolile cuprinse în acest grup nu se moștenesc. În majoritatea cazurilor, pacientul este singurul afectat din familie și este foarte puțin probabil ca frații să dezvolte același tip de boală. Se presupune că o combinație de diverși factori determină apariția vasculitelor. Se crede că factori genetici, infecțioși (acționând ca declanșatori), precum și factorii de mediu pot juca un rol important în dezvoltarea bolii. Aceste boli nu sunt infecțioase și nu pot fi prevenite sau vindecate, dar pot fi controlate - ceea ce înseamnă că boala nu este activă, iar semnele și simptomele dispar. Această stare se numește „remisie”.

Ce se întâmplă cu vasele sanguine în vasculite? Peretele vasului de sânge este atacat de sistemul imunitar al organismului, determinând tumefierea (umflarea) lui și ducând la întreruperi structurale. Fluxul de sânge este blocat și în vasele inflamate se pot forma cheaguri de sânge. Împreună cu umflarea pereților vasculari, acest efect poate contribui la îngustarea sau obturarea vaselor. Celulele inflamatorii din interiorul vaselor sanguine se adună în pereții vasculari, accentuând leziunile vaselor și ale țesuturilor învecinate. Vasculita extinsă (sistemică) este, de obicei, însoțită de eliberarea intensă de molecule inflamatorii, provocând simptome generale, cum ar fi febră, stare generală de rău iar testele de laborator (viteza de sedimentare a hematiilor -VSH și proteina C reactivă -PCR) vor avea rezultate anormale evidențiind prezența inflamației.

DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT

Care sunt tipurile de vasculite? Cum sunt clasificate vasculitele?

Clasificarea vasculitelor la copii se face în funcție de mărimea vasului sanguin implicat. Vasculitele vaselor mari, cum ar fi arterita Takayasu, afectează aorta și ramurile sale majore. Vasculitele vaselor medii afectează, de obicei, arterele care irigă rinichii, intestinele, creierul sau inima (de exemplu, poliarterita nodoasă, boala Kawasaki). Boala vaselor mici afectează vasele de sânge mai mici, inclusiv capilarele (de exemplu purpura Henoch-Schonlein, granulomatoza Wegener, sindromul Churg-Strauss, vasculita leucocitoclastică cutanată, poliangiita microscopică).

Care sunt principalele simptome? Simptomele bolii variază în funcție de numărul total de vase de sânge inflamate (răspândite sau grupate doar în câteva locuri) și localizarea acestora (organe vitale, cum ar fi creierul sau inima comparativ cu vasele din piele sau mușchi), precum și de gradul de compromitere a irigației cu sânge. Acest lucru poate varia de la o scădere temporară minoră a fluxului de sânge și până la obstrucția completă a vasului cu modificările ulterioare ale țesutului neirigat cauzate

de lipsa de oxigen și alimentarea cu substanțe nutritive. Acest lucru poate conduce la leziuni tisulare cu cicatrici ulterioare.

Cum este diagnosticată? De obicei diagnosticul de vasculită nu este ușor. Simptomele seamănă cu cele ale altor boli pediatrice, mult mai frecvente. Diagnosticul se bazează pe evaluarea atentă a manifestărilor clinice, colaborată cu rezultatul analizelor de sânge și urină, precum și cu investigațiile imagistice (ecografie, radiografie, CT, RMN și angiografie).. Datorită rarității acestei boli, este adesea necesar transferul copilului într-un centru cu specializare în reumatologie pediatrică care dispune și de experți în imagistică și alte subspecialități.

Aceste boli pot fi tratate? Da, astăzi vasculitele pot fi tratate, deși unele cazuri mai complicate reprezintă încă o adevărată provocare.

În ce constă tratamentul ? Tratamentul pentru vasculitele cronice primare este complex și se desfășoară pe termen lung. Scopul său principal este de a ține boala sub control cât mai curând posibil (terapie de inducție) și de a menține controlul pe termen lung (terapie de întreținere), evitând în același timp efectele secundare inutile ale medicamentelor. Tratamentele sunt alese în mod individual în funcție de vârsta pacientului și de severitatea bolii. În combinație cu medicamente imunosupresoare, cum ar fi Cyclophosphamidum*, corticosteroizii s-au dovedit a fi cei mai eficienți în inducerea remisiei bolii. Medicamentele utilizate în mod regulat în terapia de întreținere includ: Azathioprinum*, Methotrexatum, Mycophenolatum mofetilum* și doze mici de Prednisolonum. În terapia cu corticosteroizi pe termen lung, osteoporoza poate fi prevenită prin suplimentarea dietei cu preparate de calciu și vitamina D. Fizioterapia poate fi necesară pentru îmbunătățirea disfuncției musculo-scheletale, în timp ce sprijinul psihologic și social pentru pacient și familie îi va ajuta să facă față stresului și solicitărilor determinate de o boală cronică.

Cât timp va dura boala? Vasculitele primare rare sunt boli cu evoluție îndelungată, uneori pe tot parcursul vieții. Ele pot debuta acut, cu forme adesea severe sau chiar amenințătoare de viață, pentru ca ulterior să îmbrace forma unei boli cronice.

Care este prognosticul (evoluția pe termen lung a bolii) ? Prognosticul vasculitelor primare rare este foarte variabil. Acesta depinde nu numai de tipul și gradul de implicare vasculară și de organul afectat, dar și de intervalul scurs de la debutul bolii și începerea tratamentului, precum și de răspunsul individual la tratament. Riscul lezării organelor este direct proporțional cu durata bolii active. Leziuni ale organelor vitale pot avea consecințe pe tot parcursul vieții. Cu tratament adecvat, remisia clinică este realizată adesea în primul an. Remisia poate dura toată viața, dar adesea terapia de întreținere este necesară pe termen lung. Perioadele de remisie pot fi întrerupte de recăderi ale bolii, care necesită intensificarea terapiei. Copiii netratați au risc relativ ridicat de deces.

VIATA DE ZI CU ZI

Cum poate afecta boala viața de zi cu zi a copilului și a familiei? Perioada inițială, când copilul se simte rău și încă nu există un diagnostic, este stresantă pentru întreaga familie. Înțelegerea bolii și a tratamentului ajută familia și copilul să facă față situației dificile generate de diagnosticul unei boli severe, de procedurile terapeutice repetate și internările frecvente. Odată ce boala este sub control, viața de zi cu zi și activitatea școlară pot reveni, de obicei, la normal.

Va afecta boala participarea copilului la activitățile școlare? După ce boala este controlată în mod rezonabil, pacienții sunt încurajați să se întoarcă la școală, cât mai curând posibil. Este important să informăm școala despre boala copilului, astfel încât să fie înțelese și luate în considerație anumite aspecte particulare.

Va afecta boala participarea copilului la activitățile sportive? Copiii sunt încurajați să ia parte la activitățile sportive care le fac plăcere, odată ce boala este în remisie. Recomandările pot varia în funcție de posibila prezență de insuficiențe funcționale ale organelor, disfuncții ce pot afecta inclusiv mușchii, articulațiile și sistemul osos care pot fi influențate de utilizarea anterioară de corticosteroizi.

Copilul va trebui să urmeze un regim alimentar special? Nu există dovezi în sensul influenței anumitor diete asupra evoluției sau a prognosticului bolii. Pentru un copil în creștere se recomandă o dietă sănătoasă, bine echilibrată cu proteine, calciu și vitamine suficiente. În cazul terapiei cu corticosteroizi, trebuie limitat consumul de alimente dulci, grăsimi și sare, pentru a diminua efectele secundare ale corticosteroizilor.

Condițiile climatice pot influența evoluția bolii? Nu a fost dovedită influența climei asupra evoluției acestor boli. În caz de circulație deficitară, în special în cazurile de vasculită a degetelor de la mâini și de la picioare, expunerea la frig poate agrava simptomele.

Există precauții în privința infecțiilor și vaccinării? Riscul infecțiilor obișnuite poate fi ușor mai mare la copiii aflați sub tratament.

Vaccinurile vii (de exemplu anti-parotidită, anti-rujeolic, anti-rubeolic, anti-poliomielitic, anti-TBC) trebuie amânate la pacienții care sunt tratați cu imunosupresoare.

Anexa 4. Fișa standardizată de audit medical

Fișa standardizată de audit pentru evaluarea implementării Protocolului clinic național „Vasculitele primare sistemice la copil”		
Nr d/o	Criterii evaluate	Codificarea rezultatelor
1	Denumirea IMSP evaluată prin audit	
2	Persoana responsabilă de completarea fișei	Nume, prenume, telefon de contact
3	Ziua, luna, anul de naștere a pacientului/ei	DD-LL-AAAA; necunoscută=9
4	Mediul de reședință	urban=0; rural=1
5	Genul/sexul pacientului	masculin=1; feminin=2
6	Categoria Vasculitelor sistemice primare la copil	Cu afectarea vaselor mari [a] = 1; Cu afectarea vaselor medii [b] = 2; Cu afectarea vaselor mici [c]=3.
Internarea		
7	Data debutului simptomelor	DD: MM: AAAA; necunoscut=9
8	Data internării în spital	DD-LL-AAAA; necunoscut=9
9	Timpul/ora internării la spital	Timpul (HH: MM); necunoscut=9
10	Transferul pacientului pe parcursul internării în secția de terapie intensivă în legătură cu agravarea stării generale a copilului	A fost efectuat: nu = 0; da = 1
Diagnosticul		
11	Evaluarea semnelor critice clinice	a fost efectuată: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
12	Anamneza	a fost efectuată: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
13	Examenul fizic , incluzând evaluarea statutului funcțional	a fost efectuată după internare: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9; manifestări la nivelul tegumentelor și mucoaselor=2; Afectări osteo-articulare=3; Afectări gastrointestinale=3; Afectarea renală=4; Afectare cardiovasculară=5; Afectare neurologică=6; Afectare pulmonară=7; Manifestări oculare=8
14	Investigații paraclinice	analiza generală a sângelui = 1; analiza generală a urinei=2; proteina totală și fracțiile=3; fibrinogenul=4; ALAT,ASAT, bilirubina și fracțiile ei, creatinina serică, fosfataza alcalină, ureea, CK, LDH, ionograma (Ca, Mg, P, Cu)=5; Proteina C-reactivă=6; CT abdominală=7; Ag HBs=8; Ac anti-HCV=10; Angiografia=11; Radiografia cardiopulmonară standard=12; Electrocardiografia=13; Ecocardiografia bidimensională completată cu examenul Doppler=14; Ultrasonografia organelor interne și a rinichilor=15; RMN cerebrală=16
15	Variantele evolutive ale VS	poli-ciclică=1; persistentă=2
16	Aprecierea scorului de activitate al VS Birmingham	a fost evaluat: nu = 0; da = 1; nu știu = 9
17	Determinarea factorilor de risc	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9; infecțiile intercurrente (virale, bacteriene)=2; Medicamente=3; Antigene tumorale=4; Reacții alergice=5; Susceptibilitatea genetică=6
Istoricul medical al pacienților		
18	Pacienții internați de urgență în staționar	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
19	Pacienții internați programat	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
Tratamentul		
20	Tratament cu steroizi	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9; Prednisolonum=2; Methylprednisolonum=3
21	Tratament imunosupresant	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9; Ciclofosfamidum*=2; Methotrexatum=3;
22	Tratament simptomatic	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9; AINS=2
Externarea		
23	Data externării	Include data transferului la alt spital
24		Data externării (ZZ: LL: AAAA) sau necunoscută=9