



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA

---



UNIVERSITATEA DE STAT DE MEDICINĂ ȘI FARMACIE  
„NICOLAE TESTEMIȚANU” DIN REPUBLICA MOLDOVA

# **IgA VASCULITA LA ADULT**

**Protocol clinic național  
(ediția I)**

**PCN- 413**

*Chișinău, 2022*

**Aprobat în cadrul ședinței Consiliului de Experți al Ministerului Sănătății  
din 20.05.2022, proces verbal nr.3  
Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătății al Republicii Moldova nr. 848 din 16.09.2022 Cu  
privire la aprobarea protocolului clinic național „ IgA vasculita la adult”**

**Cuprins :**

|   |           |
|---|-----------|
| <b>Sumarul recomandărilor</b>   | <b>3</b>  |
| <b>Abrevierile folosite în document</b>   | <b>4</b>  |
| <b>Prefață</b>  | <b>4</b>  |
| <b>A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ</b>   | <b>4</b>  |
| <b>A.1. Diagnosticul</b>  | <b>4</b>  |
| <b>A.2. Codul bolii</b>   | <b>4</b>  |
| <b>A.3. Utilizatorii</b>  | <b>4</b>  |
| <b>A.4. Scopurile protocolului</b>  | <b>5</b>  |
| <b>A.5. Data elaborării protocolului</b>  | <b>5</b>  |
| <b>A.6. Data revizuirii următoare</b>   | <b>5</b>  |
| <b>A.7. Lista și informațiile de contact ale autorilor și ale persoanelor care au participat la elaborarea protocolului</b>     | <b>5</b>  |
| <b>A.8. Definiții folosite în document</b>  | <b>6</b>  |
| <b>A.9. Informație epidemiologică</b>   | <b>6</b>  |
| <b>B. PARTEA GENERALĂ</b>   | <b>7</b>  |
| <b>B.1. Nivelul de asistență medicală primară</b>   | <b>7</b>  |
| <b>B.2. Nivelul de asistență medicală specializată de ambulator (reumatolog)</b>  | <b>8</b>  |
| <b>B.3. Nivelul de asistență medicală spitalicească</b>   | <b>8</b>  |
| <b>C. PARTEA SPECIALĂ</b>   | <b>11</b> |
| <b>C.1. Algoritme de conduită</b>   | <b>11</b> |
| <b>C.1.1. Principiile tratamentului în dependență de afectarea organică</b>   | <b>11</b> |
| <b>C.2. Descrierea metodelor, tehnicilor și procedurilor</b>  | <b>12</b> |
| <b>C.2.1. Clasificarea IgAV</b>   | <b>12</b> |
| <b>C.2.2. Conduita pacientului cu IgAV</b>  | <b>12</b> |
| <b>C.2.2.1. Anamneza</b>  | <b>13</b> |
| <b>C.2.2.2. Examenul fizic</b>  | <b>13</b> |
| <b>C.2.2.3. Investigațiile paraclinice în IgAV</b>  | <b>16</b> |
| <b>C.2.2.4. Diagnosticul diferențial</b>  | <b>25</b> |
| <b>C.2.2.5. Criteriile de spitalizare</b>   | <b>25</b> |
| <b>C.2.2.6. Tratamentul</b>   | <b>17</b> |
| <b>C.2.2.7. Supravegherea pacienților</b>   | <b>20</b> |
| <b>C.2.3. Complicațiile IgA vasculitei</b>  | <b>20</b> |
| <b>C.2.4. Stările de urgență</b>  | <b>21</b> |
| <b>D. RESURSE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU IMPLEMENTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI</b>                                    | <b>22</b> |
| <b>D.1. Instituțiile de asistență medicală primară</b>  | <b>22</b> |
| <b>D.2. Instituțiile/secțiile de asistență medicală de ambulatoriu</b>  | <b>22</b> |
| <b>D.3. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secțiile de reumatologie ale spitalelor municipale și republicane</b> | <b>23</b> |
| <b>E. INDICATORII DE PERFORMANȚĂ CONFORM SCOPURILOR PROTOCOLULUI</b>  | <b>24</b> |
| <b>Anexe</b>  | <b>25</b> |
| <b>ANEXA 1. Severitatea nefritei din IgAV conform recomandărilor SHARE</b>  | <b>25</b> |
| <b>ANEXA 2. Medicamentele principale folosite în tratamentul IgAV</b>   | <b>25</b> |

|   |           |
|---|-----------|
| <b>ANEXA 3. Fișa de consultație la medicul de familie pentru pacienții cu VAA</b>           | <b>26</b> |
| <b>ANEXA 4. Ghidul pacientului cu IgAV</b>  | <b>27</b> |
| <b>ANEXA 5. Fișa standardizată de audit bazat pe criterii pentru IgA vasculită la adult</b> | <b>29</b> |
| <b>BIBLIOGRAFIE</b>   | <b>31</b> |

## SUMARUL RECOMANDĂRILOR

1. Prevenirea primară a IgAV nu este încă posibilă, însă profilaxia secundară trebuie implementată cu scop de micșorare a numărului de exacerbări a IgAV și prevenirea implicării altor organe și sisteme în procesul patologic prin evitarea contactului cu factorii favorizanți (caseta 5) și terapia precoce și adecvată a bolii (casetele 12,13,14) [B1].
2. Recunoașterea semnelor și diagnosticarea atingerilor organelor interne sunt importante în stabilirea diagnosticului, indicarea tratamentului adecvat precoce și evaluarea ulterioară a pacienților. Măsurile diagnostice vor include obligatoriu: Anamneză (caseta 5); Examenul fizic cu evaluarea statutului functional – severitatea afectării renale (caseta 6; anexa 1); Investigațiile paraclinice și imagistice pentru: determinarea activității bolii, supravegherea evoluției bolii, precum și depistarea eventualelor atingeri sistemice (tabelul 1, anexa 1); Indicațiile pentru consultația specialiștilor: neurolog, nefrolog, gastroenterolog etc.
3. Investigații paraclinice (tabelul 1, anexa 1) vor include în funcție de caz: Hemoleucograma cu VSH, Sumarul de urină, Proteinuria în 24 ore, Creatinina, albumina în urina, Ureea, creatinina, acid uric serice, Ionograma (Ca, K, P, Na, Cl), Probele funcționale renale, Echilibrul acido-bazic, Proteina C reactivă, fibrinogen, Imunoglobuline A serice, Crioglobuline serice, Însămânțarea din nasofaringe, Cercetarea radiologică a abdomenului, USG organelor interne, CT abdominală, Cercetarea baritată a intestinului, USG articular, USG a scrotului cu Doppler color, Endoscopia tractului gastrointestinal, Radiografia cutiei toracice, CT pulmonar, RMN cerebral, Biopsia cutanată, Biopsia renală. (tabel 1)
4. Pentru diagnostic sunt recomandate Criteriile EULAR/PRINTO/PRES pentru purpura IgAV. (caseta 2). Dar lista diagnosticelor differentiate este una extinsă și reflectată în caseta 7.
5. Diagnosticul cert de IgAV în perioada deja manifestă va obliga inițierea tratamentului, care va depinde de prezența afectărilor viscerale și severitatea manifestării acestora: tratament simptomatic, remisiv (să stopeze progresia bolii, dezvoltarea manifestărilor sistemice și să prevină instalarea handicapului functional) și tratamentul complicațiilor. (caseta 13, 14, 15, algoritmul C1.1)
6. Tratamentul simptomatic va determina scăderea activității procesului inflamator în termene rapide ținând manifestările cutanate și articulare, dar fără intervenții asupra evoluției și a prognosticului în cazurile severe. (caseta 13)
7. Tratamentul remisiv încurajat în termene precoce de boală, se va aplica în cazurile de afectare gastrointestinală și renală, urmărind prevenirea dezvoltării complicațiilor severe legate de acestea. (caseta 13, 14) Pentru prevenirea și tratamentul complicațiilor terapiei aplicate se va recurge la caseta 15.
8. Pacienții cu afectare renală vor beneficia de recomandări specifice de tratament (caseta 14).
9. Spitalizarea se va efectua cu scop de stabilire a diagnosticului cert, în special la debut în caz de evoluție cu afectări sistemice sau de evoluție clinică atipică; pacienți fără răspuns adecvat la tratamentul administrat; afectare renală, gastrointestinală și stări de urgență, cu stare generală alterată, tratamentul complicațiilor sistemice severe; evaluarea strategiilor noi de tratament; necesitatea unor intervenții chirurgicale. (caseta 8, 17, 18, 19)
10. Recuperarea se va face conform programelor existente în funcție de leziunile instalate.
11. Supravegherea va avea ca scop primar monitorizarea apariției eventualelor complicații și stări de urgență (caseta 17, 18, 19) aprecierea eficacității tratamentului administrat în evoluția clinică și paraclinică a bolii precum și prevenirea complicațiilor acestuia (caseta 15).

**ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT**

|              |   |
|--------------|---|
| <b>ACR</b>   | Colegiul American al Reumatologilor ( <i>American College of Rheumatology</i> )           |
| <b>AINS</b>  | Antiinflamatoare nesteroidiene  |
| <b>BCR</b>   | Boală cronică renală  |
| <b>CS</b>    | Corticosteroizi   |
| <b>CT</b>    | Tomografie computerizată  |
| <b>CYC</b>   | Ciclofosfamida  |
| <b>ECG</b>   | Electrocardiografia   |
| <b>EcoCG</b> | Ecocardiografia   |
| <b>EULAR</b> | Liga Europeană de combatere a reumatismului ( <i>European League Against Rheumatism</i> ) |
| <b>EUVAS</b> | Grupul European de Studiu al Vasculitelor   |
| <b>FCC</b>   | Frecvența contracțiilor cardiace  |
| <b>FEGDS</b> | Fibroesofagogastroduodenoscopia   |
| <b>IECA</b>  | Inhibitorii enzimei de conversie ai angiotenzinei   |
| <b>Ig</b>    | Imunoglobulină  |
| <b>IgAV</b>  | Vasculita cu depozite de imunoglobulina A   |
| <b>MMF</b>   | Mycophenolate mofetil   |
| <b>PCR</b>   | Proteina C reactivă   |
| <b>RFG</b>   | Rata filtrării glomerulare  |
| <b>RMN</b>   | Rezonanța magnetică nucleară  |
| <b>TA</b>    | Tensiunea arterială   |
| <b>USG</b>   | Ultrasonografia   |
| <b>VSH</b>   | Viteza de sedimentare a eritrocitelor   |

**PREFAȚĂ**

Acest protocol a fost elaborat de grupul de lucru al Ministerului Sănătății al Republicii Moldova, constituit din specialiștii Disciplina de reumatologie și nefrologiei Universității de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”.

Protocolul național este elaborat în conformitate cu ghidurile internaționale actuale privind vasculitele sistemice și va servi drept bază pentru elaborarea protocoalelor instituționale (extras din protocol național aferent pentru instituția dată, fără schimbarea structurii, numerotației capitolelor, tabelor, figurilor, casetelor etc.), în baza posibilităților reale ale fiecărei instituții în anul curent. La recomandarea Ministerului Sănătății al Republicii Moldova pentru monitorizarea protocoalelor instituționale pot fi folosite formulare suplimentare, care nu sunt incluse în protocolul național.

**A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ****A.1 Diagnosticul: Ig A vasculita la adult****Exemple de formulare a diagnosticului:**

1. IgA vasculita, evoluție acută, activitate înaltă cu afectarea cutanată (purpura palpabilă), aparatului locomotor (poliartrita), renală (IgA nefropatie).
2. IgA vasculita, evoluție recidivantă, activitate moderată cu afectarea cutanată (purpura palpabilă), aparatului locomotor (oligoartrita), tractului digestiv (hemoragie digestivă superioară).

- Prestatorii serviciilor de AMP (medici de familie și asistentele medicilor de familie);

**A.2. Codul bolii (CIM 10): D 69.0****A.3. Utilizatorii:**

- Prestatorii serviciilor de AMSA (medici reumatologi);
- Prestatorii serviciilor de AMS (secțiile de boli interne ale spitalelor regionale și republicane medici interniști, medici reumatologi).

#### A.4 Scopurile protocolului :

1. A spori numărul pacienților cu *IgA vasculită*, care *beneficiază de educație în domeniul IgA A vasculitei* în instituțiile de asistență medicală primară și în instituțiile de asistență medicală spitalicească.
2. A spori proporția pacienților cu *IgA vasculită* cu *diagnosticul precoce de IgA vasculită*.
3. A spori *calitatea examinării clinice și paraclinice* a pacienților cu *IgA vasculită*.
4. A spori numărul de pacienți cu *IgAV* la care *boala este tratată adecvat și complex*.

#### A.5. Data elaborării protocolului :2022

#### A.6. Data revizuirii protocolului : 2027

#### A.7. Lista autorilor și a persoanelor ce au participat la elaborarea protocolului :

| Numele               | Funcția   |
|----------------------|---|
| Liliana Groppa       | dr. hab. șt., med., profesor universitar, șef Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu”  |
| Svetlana Agachi      | dr. șt., med., conferențiar universitar, Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu”       |
| Larisa Rotaru        | dr. șt., med., conferențiar universitar, Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu”       |
| Elena Deseatnicova   | dr. șt., med., conferențiar universitar, Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu”       |
| Ala Pascari-Negrescu | dr. șt., med., conferențiar universitar, Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu”       |
| Eugeniu Russu        | dr. șt., med., conferențiar universitar, Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu”       |
| Serghei Popa         | dr. șt., med., conferențiar universitar, Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu”       |
| Lia Chișlari         | dr. șt., med., conferențiar universitar, Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu”       |
| Boris Sasu           | dr. șt., med., conferențiar universitar, Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu”       |
| Maria Russu          | dr. șt., med., conferențiar universitar, Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu”       |
| Lealea Chiaburu      | asistent universitar conferențiar universitar, Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu” |
| Daniela Cepoi        | asistent universitar conferențiar universitar, Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu” |
| Dorian Sasu          | asistent universitar conferențiar universitar, Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu” |
| Iuliana Radu         | dr. șt., med., asistent universitar Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu”            |
| Alesea Nistor        | asistent universitar asistent universitar Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu”      |
| Cazac Victor         | asistent universitar asistent universitar Disciplina de reumatologie și nefrologie, USMF „Nicolae Testemițanu”      |

**Protocolul a fost discutat și aprobat**

| <b>Denumirea</b>  | <b>Numele și semnătura</b>                                       |
|---|--|
| Disciplina de reumatologie și nefrologie USMF „Nicolae Testemițanu”                 | Lilliana Groppa dr. hab. șt.med.,<br>prof.univ., președinte      |
| Comisia științifico-metodică de profil Medicină Internă, USMF „Nicolae Testemițanu” | Sergiu Matcovschi, dr. hab. șt.med.,<br>prof.univ., președinte   |
| Comisia de specialitatea a MS în Medicina de familie                                | Ghenadie Curocichin, dr. hab.<br>șt.med., prof.univ., președinte |
| Comisia de specialitatea a MS în Farmacologie și farmacologie clinică.              | Nicolae Bacinschi, dr. hab. șt.med.,<br>prof.univ., președinte   |
| Comisia de specialitatea a MS în Medicina de laborator                              | Anatolie Vișnevschi, dr. hab.<br>șt.med., prof.univ., președinte |
| Agencia Medicamentului și Dispozitivelor Medicale                                   | Dragoș Guțu, director general                                    |
| Compania Națională de Asigurări în Medicină   | Ion Dodon, director general                                      |
| Consiliul de Experți al Ministerului Sănătății                                      | Aurel Grosu, dr. hab. șt. med.,<br>prof.univ., președinte        |

**A.8. Definițiile folosite în document:**

**IgA vasculita** (vasculita Henoch-Schoenlein) este o vasculită cu predominarea depozitelor imune de IgA1, afectând vasele mici (predominant capilarele, venulele sau arteriolele) cu implicarea tegumentelor, tractului digestiv, aparatului locomotor și rinichilor.

**A.9. Informația epidemiologică:**

Este una din cele mai frecvent întâlnite vasculite sistemice. Vasculita IgA apare la 3,0-26,7 din 100.000 de copii și la 0,8-1,8 din 100.000 de adulți anual[9]. Debutul bolii poate fi la diferite vârste, dar mai frecvent la copii până la 10 ani (peste 90% din cazuri)[12], vârsta medie de debut la copii este de 6 ani. La pacienții adulți debutul variază între 32 și 50 ani [9,11,12,13]. Dezvoltarea maladiei după 60 de ani este o raritate. La vârstă fragedă băieții se îmbolnăvesc mai des decât fetițele (raportul fiind 2:1[9,11]), în perioada de adolescență acest raport devine 1:1. La copii boala debutează cel mai frecvent în lunile de toamnă-iarnă, de obicei după o infecție respiratorie, dar această predominanță sezonă nu se observă la adulți.

## B. PARTEA GENERALĂ

| B.1. Nivelul de asistență medicală primară   |   |  |
|--|---|--|
| Descriere<br>(măsuri)  | Motivul<br>(reper)  | Pași<br>(modalități și condiții de realizare)  |
| <b>1. Profilaxia</b>   |   |  |
| <b>1.1. Profilaxia primară a vasculitelor</b>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Prevenirea primară a IgAV nu este încă posibilă</li> </ul>   |  |
| <b>1.2. Profilaxia secundară a vasculitelor</b>  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Micșorarea numărului de exacerbări a IgAV</li> <li>Prevenirea implicării altor organe și sisteme în procesul patologic</li> </ul>                                | <ul style="list-style-type: none"> <li>Evitarea contactului cu factorii favorizanți (<i>caseta 5</i>)</li> <li>Terapia precoce și adecvată a bolii (<i>casetele 12,13,14</i>)</li> </ul>   |
| <b>2. Diagnosticul</b>   |   |  |
| <b>2.1. Suspectarea diagnosticului de IgAV<br/>C.2.2.1. – C.2.2.4.</b>   | Recunoașterea semnelor IgAV (modificări cutanate, articulare etc.), cât și suspectarea atingerilor organelor interne, în special ale rinichiilor, sunt importante în stabilirea diagnosticului precoce. | <b>Obligatoriu:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Anamneza(<i>caseta 5</i>)</li> <li>Examenul fizic (<i>caseta 6</i>)</li> <li>Examenul paraclinic (<i>tabelul 1, anexa 1</i>)</li> <li>Diagnosticul diferențial (<i>caseta 7</i>)</li> </ul> |
| <b>2.2. Deciderea consultului specialistului reumatolog și/sau spitalizării pentru confirmarea diagnosticului de IgAV<br/>C.2.2.5.</b> |   | <ul style="list-style-type: none"> <li>Recomandarea consultației specialistului pacienților cu IgAV depistată sau suspectată</li> <li>Evaluarea criteriilor de spitalizare (<i>caseta 8</i>)</li> </ul>  |
| <b>3. Tratamentul<br/>Algoritmul C.1.1.<br/>C.2.2.6.</b>   |   |  |
| <b>3.1. Tratamentul nemedicamentos</b>   | Modificarea stilului de viață permite evitarea afectărilor sistemice grave și a complicațiilor  | <b>Obligatoriu:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Efectuează medicul de familie (<i>caseta 12</i>)</li> </ul>   |
| <b>3.2. Tratamentul medicamentos</b>   |   |  |
| 3.2.1. Tratament imunosupresiv   | Se indică după stabilirea diagnosticului de IgAV în dependență de afectări ale organelor interne  | <ul style="list-style-type: none"> <li>Inițial se indică de medic specialist (<i>casetele 13,14</i>), iar monitorizarea eficacității și inofensivității medicamentelor efectuează medicul de familie conform recomandărilor medicului</li> </ul>       |

|  |   | specialist   |
|--|---|--|
| 3.2.2. Tratamentul complicațiilor  | Se indică la toți pacienții cu complicații ale IgAV și ale tratamentului (adăugător la terapia imunosupresorie)   | Inițial se indică de medic specialist ( <i>caseta 15</i> )   |
| <b>4. Supravegherea</b>  |   |  |
| 4.1. Supravegherea cu evaluarea activității bolii, afectărilor organelor și sistemelor în cadrul IgAV C.2.2.7. | Supravegherea va permite depistarea precoce a afectării viscerale prin proces autoimun și determinarea dereglărilor funcționale ale organelor afectate.   | <b>Obligatoriu</b> ( <i>caseta 16</i> )  |
| 4.2. Deciderea schimbării terapiei   |   | Numai conform recomandărilor specialistului  |
| <b>5. Recuperarea</b>  |   | Conform programelor existente de recuperare și recomandărilor specialiștilor   |
| <b>B.2. Nivelul de asistență medicală specializată de ambulator (reumatolog)</b>                               |   |  |
| Descriere<br>(măsurile)  | Motivele<br>(reper)   | Pașii<br>(modalități și condiții de realizare)   |
| <b>1. Diagnosticul</b>   |   |  |
| 1.1. Confirmarea diagnosticului de IgAV, aprecierea implicării organelor interne<br><b>C.2.2.1. – C.2.2.4.</b> | Recunoașterea semnelor clinice ale IgAV și diagnosticarea afectărilor organelor interne sunt importante în stabilirea diagnosticului, indicarea tratamentului adecvat precoce și evaluarea ulterioară a pacienților | <b>Obligatoriu</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anamneza (<i>caseta 5</i>)</li> <li>• Examenul fizic (<i>caseta 6</i>)</li> <li>• Examenul paraclinic (<i>tabelul 1, anexa 1</i>)</li> <li>• Diagnosticul diferențial (<i>caseta 7</i>)</li> </ul> |
| <b>2. Tratamentul</b><br><b>C.2.2.6.</b><br><b>Algoritmul C.1.1.</b>   |   |  |
| <b>2.1. Tratamentul nemedicamentos</b>   | Modificarea stilului de viață permite evitarea afectărilor sistemice grave și a complicațiilor  | Efectuează medicul de familie ( <i>caseta 12</i> )   |
| <b>2.2. Tratamentul medicamentos</b>   |   |  |
| 2.2.1. Tratament imunosupresiv   | Alegerea medicației depinde de afectarea organelor interne  | <b>Recomandabil:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Glucocorticosteroizi</li> <li>• Azatioprinum</li> <li>• Cyclophosphamidum</li> <li>• Mycophenolate mofetil</li> </ul>  |



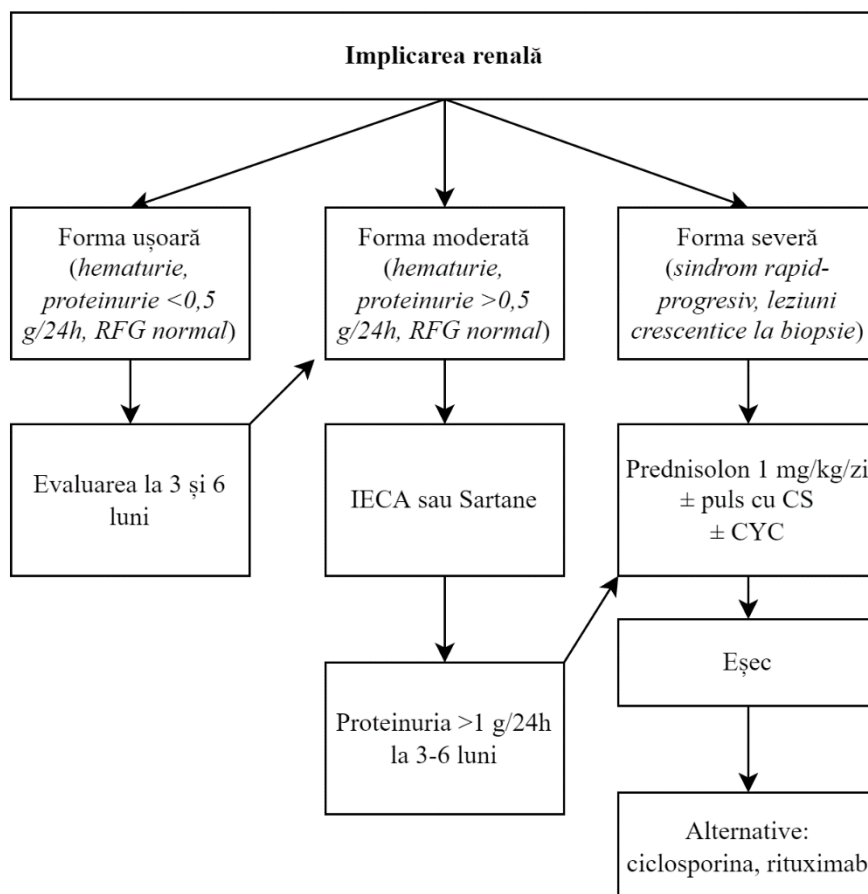
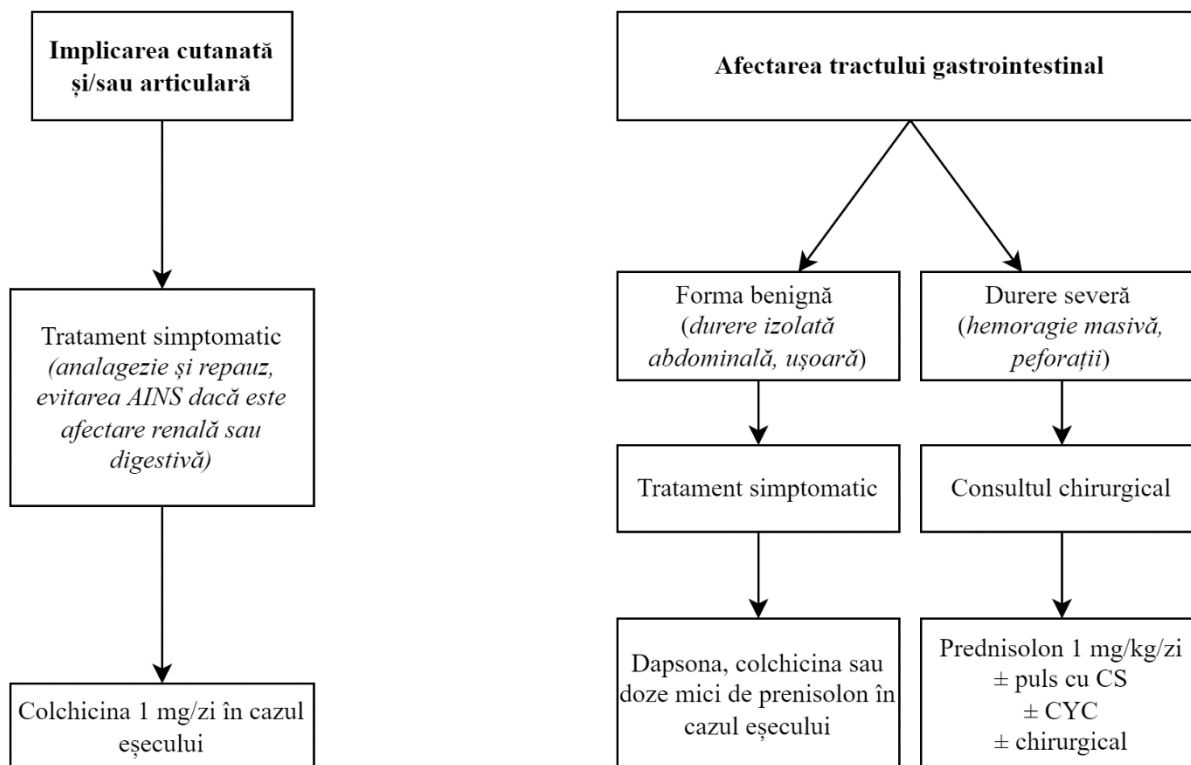
|   |   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Cyclosporinum</li> <li>• Rituximabum</li> <li>• Plasmafereză</li> </ul>  |
|---|---|---|
| 2.2.2. Tratamentul simptomatic  | Se indică pacienților cu afectări cutanate și articulare  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dapsonum*</li> <li>• AINS</li> <li>• Colchicinum</li> </ul>  |
| 2.2.3. Tratamentul complicațiilor   | Se indică la toți pacienții cu complicațiile bolii sau ale tratamentului (adăugător la terapia imunosupresorie și vasculară)  | <b>Obligatoriu</b> dacă sunt prezente ( <i>caseta 15</i> )  |
| <b>3. Decizia asupra tacticii de tratament: staționar sau ambulatoriu</b><br><b>C.2.2.5.</b>                          | Determinarea necesității spitalizării   | <b>Obligatoriu:</b><br>• Evaluarea criteriilor de spitalizare ( <i>caseta 8</i> )   |
| <b>4. Tratament în condiții de ambulatoriu</b>  | Indicat pacienților cu IgAV inactivă sau cu activitate minimală în lipsa afectărilor sistemice grave  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Ajustarea tratamentului pentru asigurarea controlului activității IgAV</li> <li>• Intervenții educaționale pentru sănătate</li> </ul>  |
| <b>5. Supravegherea temporală</b><br><b>C.2.3. – C.2.4.</b>   |   | <b>Obligatoriu:</b><br>• Complicațiile bolii sau aletratamentului ( <i>casetele 17, 18</i> )<br>• Stările de urgență ( <i>caseta 19</i> )<br>• Cazuri de rezistență la tratament  |
| <b>B.3. Nivelul de asistență medicală spitalicească</b>   |   |   |
| Descriere<br>(măsurile)   | Motivele<br>(reper)   | Pașii<br>(modalități și condiții de realizare)  |
| <b>1. Spitalizarea</b><br><b>C.2.2.5</b>  | Stabilirea diagnosticului precoce și a tacticii de tratament adecvat  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Spitalizarea în secțiile de reumatologie ale spitalelor municipale și republicane</li> <li>• Evaluarea criteriilor de spitalizare în secțiile de reumatologie (municipale, republicane) (<i>caseta 8</i>)</li> </ul> |
| <b>2. Diagnosticul</b>  |   |   |
| 2.1. Confirmarea diagnosticului, aprecierea severității și gradului activității al IgAV<br><b>C.2.3.1. – C.2.3.4.</b> | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Recunoașterea semnelor și diagnosticarea atingerilor organelor interne sunt importante în stabilirea diagnosticului, indicarea tratamentului adecvat precoce și</li> </ul> | <b>Obligatoriu:</b><br><ul style="list-style-type: none"> <li>• Anamneza (<i>caseta 5</i>)</li> <li>• Examenul fizic (<i>caseta 6</i>)</li> <li>• Examenul paraclinic (<i>tabelul 1, anexa 1</i>)</li> </ul>  |

|  |  |   |
|--|--|---|
|  | evaluarea ulterioară a pacienților.  | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Diagnosticul diferențial(<i>caseta 7</i>)</li> </ul> <b>Recomandabile:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Consultațiile specialiștilor (neurolog, nefrolog, gastroenterologetc.)</li> <li>• Investigații recomandate de specialiști</li> </ul> |
| <b>3. Tratamentul medicamentos</b><br><b>C.2.2.6.</b><br><b>Algoritmul C.1.2.</b>              |  |   |
| 3.1. Tratament imunosupresiv   | Alegerea medicației depinde de severitate afectărilor organelor interne  | <b>Recomandabil:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Glucocorticosteroizi</li> <li>• Azatioprinum</li> <li>• Cyclophosphamidum</li> <li>• Mycophenolate mofetil</li> <li>• Cyclosporinum</li> <li>• Rituximabum</li> <li>• Plasmafereză</li> </ul>                                       |
| 3.2. Tratamentul simptomatic   | Se indica pacienților cu afectări cutanate și articulare   | <ul style="list-style-type: none"> <li>• Dapsonum*</li> <li>• AINS</li> <li>• Colchicinum</li> </ul>  |
| 3.3. Tratamentul complicațiilor  | Se indică la toți pacienții cu complicații ale IgAV sau ale tratamentului (adăugător la terapia imunosupresorie) | <b>Obligatori</b> dacă sunt prezente ( <i>caseta 15</i> )   |
| <b>4. Externarea cu îndrumarea la nivelul primar pentru tratament și supraveghere continuă</b> |  | Extrasul <b>obligatoriu</b> va conține: <ul style="list-style-type: none"> <li>• Diagnosticul definitiv desfășurat;</li> <li>• Rezultatele investigațiilor și consultațiilor efectuate;</li> <li>• Recomandările pentru pacient;</li> <li>• Recomandările pentru medicul de familie.</li> </ul>   |

## C. PARTEA SPECIALĂ

### C. 1.ALGORITME DE CONDUIȚĂ

#### C.1.1. Principiile tratamentului în dependență de afectarea organică



## C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR

### C.2.1. Clasificarea IgAV[3]:

#### Caseta 1. Clasificarea IgAV

##### Conform formelor clinice:

- Cutanată: simplă, necrotică, cu urticarie și edeme;
- Abdominală;
- Renală;
- Mixtă.

##### Conform variantelor evolutive:

- Fulminantă;
- Acută;
- Recidivantă;
- Trenantă;
- Cronică: persistentă, cu acutizări (rare, frecvente).

##### Conform gradului de activitate:

- Scăzut;
- Moderat;
- Înalt;
- Foarte înalt.

#### Caseta 2. Criteriile diagnostice ale IgAV [4, 8]:

##### Criteriile EULAR/PRINTO/PRES pentru purpura IgAV

| Criteriu                                | Definiția   |
|---|---|
| Purpura (obligatorie)                   | Purpură palpabilă ori erupții peteșiale cu predominanță pe membrele inferioare.   |
| <i>Și cel puțin 1 din următoarele 4</i> |   |
| Durere abdominală                       | Durere colicativă, difuză acută; se pot observa invaginația intestinală și hemoragiile gastrointestinale  |
| Histopatologia                          | Vasculita leucocitoclastică cu predominarea depunerilor IgA și glomerulonefrită proliferativă cu predominarea depozitelor IgA                                   |
| Artrita sau atralgia                    | Tumefiere articulară acută sau durere cu limitarea mișcărilor sau durere articulară acută fără tumefiere sau limitarea mișcărilor                               |
| Afectarea renală                        | Proteinurie >0,3 g în 24h sau raport albumină/creatinină>30 mmol/mg în urina emisă spontan matinală; hematurie sau cilindri eritrocitari >5 în câmpul de vedere |

Deși criteriile EULAR/PRINTO/PRES pentru Vasculita IgA au fost create inițial pentru pacienții pediatrici, s-a demonstrat că la adulți aceste criterii au o specificitate și sensibilitate mai mare ca la copii (sensibilitatea 100 %; specificitatea 87 %) [6].

### C.2.2. Conduita pacientului cu IgAV

#### Caseta 3. Obiectivele procedurilor de diagnostic în IgAV

- Confirmarea diagnosticului de IgAV;
- Aprecierea implicării organelor și sistemelor în procesul patologic;
- Determinarea activității bolii;
- Determinarea complicațiilor bolii;
- Evaluarea stării funcționale a organelor afectate.

#### Caseta 4. Procedurile de diagnostic în IgAV

- Anamnestic;
- Examenul clinic;
- Investigații de laborator, inclusiv imunologice;
- Examen ultrasonografic și endoscopic al tractului digestiv;
- Examen radiologic al abdomenului și cutiei toracice;
- Biopsia țesuturilor afectate (piele, rinichi).

#### C.2.2.1. Anamneza [5, 7, 9]:

##### Caseta 5. Factori favorizanți pentru dezvoltarea IgAV:

###### Factori de risc posibili:

- Agenți infecțioși
  - Streptococul din grupa A
  - Alți agenți patogeni descriși:
    - Parvovirus B19
    - *Bartonella henselae*
    - *Helicobacter pylori*
    - Varicela
    - Rubeola
    - Rujeola
    - Hepatita A și B
    - *Mycoplasma pneumoniae*
- Medicamentele
  - Inhibitorii enzimei de conversie a angiotensinei
  - Antagoniștii receptorilor angiotensinei II (losartanum)
  - Claritromicinum
  - AINS
- Alergii alimentare
- Vaccinurile
- Factori genetici

#### C.2.2.2. Examenul fizic [1, 2, 5, 8, 11]

##### Caseta 6. Examenul fizic în IgAV:

- *Manifestări generale:*
  - febră
  - fatigabilitate
  - cefalee
- *Creșterea TA (în caz de afectare renală)*
- *Edem subcutanat* care nu lasă godeu, poate fi dureros la palpare, cu implicarea membrelor inferioare, feselor, scrotului. În caz de afectarea renală pot fi prezente și edeme periorbitale.
- *Afectarea cutanată:*  
 Manifestarea clinică principală a afectării țesuturilor cutanate se exprimă prin peteșii simetrice și/sau purpură palpabilă.  
 Uneori, boala se manifestă prin:
  - pete eritematoase,
  - papule,
  - vezicule.
 Toate aceste elemente cutanate sunt însoțite de prurit. Inițial, erupțiile cutanate se localizează în porțiunile distale ale membrelor inferioare, pe urmă treptat se răspândesc pe coapse, fese. Mai rar, se

afectează membrele superioare, abdomenul și spatele. Este caracteristică accentuarea, majorarea lor după un ortostatism îndelungat. De obicei, peste câteva zile purpura capătă culoare cafenie și treptat dispare. Uneori, în cazurile de recidive cronice se păstrează sectoare de hiperpigmentare a pielii.

La pacienții pediatrici purpura dispare treptat (dar poate reveni și deveni cronică), însă la adulți, poate fi necrotică sau hemoragică în 1/3 din cazuri, iar exacerbările cutanate pot fi observate timp de 6 luni și mai mult.

- *Afectarea renală:*

Frecvența afectării aparatului urinar se înregistrează în 10-60%.

De obicei, aparatul urinar se afectează după apariția purperei, dar uneori poate preceda afectarea cutanată. De obicei, apare micro- sau macrohematuria, uneori asociată cu proteinurie. În majoritatea cazurilor aceste schimbări trec fără consecințe, dar la unii bolnavi este posibilă dezvoltarea insuficienței renale.

Afectarea renală este observată la 40-85% din pacienți (mai prevalentă la copiii mai mari și adulți), variind de la hematurie microscopică la glomerulonefrită progresivă, și este cea mai severă complicație a vasculitei cu depozite de IgA. Cea mai frecventă prezentare este sub formă de hematurie (cu/fără cilindri hematici) și proteinurie ușoară; proteinuria fără hematurie este foarte rară. Manifestările renale de regulă se dezvoltă în decurs de 4 săptămâni. Riscul insuficienței renale este rar la copii dar poate fi constatat în aproximativ la 30% din cazuri la adulți, în special la pacienții cu sindrom nefrotic și nefritic. Proteinuria nefrotică, elevarea creatininei serice, hipertensiunea, și coexistența hematuriei și proteinuriei sunt asociate cu un risc sporit al insuficienței renale; 2-5% din pacienții cu afectare renală ajung la boala cronică renală terminală.

- *Afectarea aparatului locomotor:*

- artralgi
- mialgii
- artrite neerozive și nedeformante.

Poliartralgiiile și fenomenele de artrită se întâlnesc în 60-100% cazuri. De obicei, poliartralgia se asociază cu mialgii și edem al membrelor inferioare. Sunt caracteristice durerile cu caracter migrator în articulații, care apar odată cu erupțiile hemoragice.

În 25% cazuri artralgiile și artrita apar înainte de manifestările cutanate.

Locul preferat al afectării articulare sunt articulațiile mari ale membrelor inferioare, mai rar articulațiile cotului și ale falangelor. De regulă, se afectează câteva articulații. Durata sindromului articular cel mai frecvent nu depășește 1 săptămână.

- *Afectarea digestivă:*

Afectarea aparatului digestiv este prezentă în 60-75% cazuri. Durerile abdominale și diareea hemoragică pot preceda erupțiile tipice purpurice. Simptomele digestive sunt deseori prezente la pacienții cu vasculita cu depozite de IgA, și deși se regăsesc mai puțin frecvent la adulți, ele sunt mai severe și deseori atipice. Simptomele gastrointestinale variază ca intensitate, și laparotomia din prudență poate fi necesară pentru a exclude o urgență abdominală.

Manifestările gastrointestinale pot preceda debutul vasculitei cu depozite de IgA sau se pot dezvolta mai târziu în evoluția maladiei. În mod tipic, simptomele gastrointestinale se dezvoltă în termen de 8 zile de la apariția erupțiilor, deși au fost descrise și intervale mai lungi (săptămâni sau chiar luni). În 10-15% din cazuri, simptomele gastrointestinale survin anterior manifestărilor cutanate, creând dificultăți în diagnosticul diferențiat al altor cauze de abdomen acut. Rareori, simptomele gastrointestinale pot apărea în absența purpurii în orice moment.

Manifestările gastrointestinale variază de la ușoare (greață, vomă, durere abdominală, ileus paralytic) la severe (hemoragie gastrointestinală, invaginație, ischemie intestinului cu necroză secundară, perforare intestinală).

*Durerea abdominală* este cel mai frecvent simptom gastrointestinal, manifestat prin dureri colicative agravate de ingestia alimentelor (similar anginei (ischemiei) intestinale), localizată în regiunile epigastrică și periumbilicală. Durerea este atribuită afectării circulației splanhnice (vasculita mezenterială) cu ischemie intestinală și edem al tractului

gastrointestinal. Durerea abdominală asociată vasculitei cu depozite de IgA este cauzată de hemoragia submucosală și edem.

Durerea abdominală este deseori asociată cu diaree franc hemoragică sau cu sânge ocult, greață, vomă, constipație, și hemoragie gastrointestinală (hematemeză sau melenă).

*Hemoragia gastrointestinală* este un alt simptom, cu o incidență ce variază între 17.6 și 51%. În majoritatea cazurilor, hemoragia este ocultă (detectată ca și reacție pozitivă la sânge ocult în mase fecale); atunci când este manifestă, principalul simptom este mai frecvent melena decât hematemeza sau hematochezia, deoarece leziunile intestinale sunt, de regulă, localizate în intestinul subțire și colon. Hemoragia gastrointestinală, de regulă, este una ușoară; în rare cazuri poate fi severă, necesitând transfuzie de sânge sau tratament chirurgical, chiar poate fi letală.

În majoritatea cazurilor, la *examen clinic*, abdomenul este sensibil la palpare și ușor distensionat; rareori, poate mima și crea confuzii cu un abdomen acut necesitând evaluare chirurgicală (suspecție de perforație, invaginație). Unele din aceste cazuri pot sugera un abdomen acut, și pot duce la tomografiile computerizate de urgență sau intervenții chirurgicale lipsite de necesitate.

Uneori, în particular la pacienții tineri, durerea intensă abdominală poate sugera apendicită acută, în special atunci când erupțiile cutanate lipsesc. Chiar și în prezența rash-ului în situația unui pacient cu durere intensă abdominală, diagnosticul diferențiat al durerii abdominale și excluderea abdomenului acut chirurgical sunt obligatorii; mai mult, erupția din vasculita cu depozite de IgA se poate prezenta ca un exantem nespecific eritematos sau urticarian sau ca leziuni limitate la fese sau membrele inferioare precece în evoluția maladiei.

Alte manifestări gastrointestinale rare, cum ar fi *ulcerul esofagian, pancreatita, colitapseudomembranoasă, afectarea vezicii biliare, perforația intestinală, și vasculita ischemică* pot surveni. Invaginația este cea mai frecventă complicație gastrointestinală a vasculitei cu depozite de IgA. Edemul și hemoragia pot acționa drept puncte de pornire a procesului patologic, contribuind la dezvoltarea invaginației. Invaginația este limitată la intestinul subțire în aproximativ 60% din cazuri, spre deosebire de invaginația idiopatică, în care localizarea tipică este ileocolică. Incidența per total a acestei complicații a vasculitei cu depozite de IgA variază între 2.3 și 3.5%, deși unele serii de cazuri retrospective au raportat o incidență de doar 0.4 până la 0.6%.

- *Afectarea organelor genitale*

E posibilă orhita, epididimita la pacienții de sex masculin (roșeață, durere, tumefierea scrotului), mai frecvent înregistrată la copii. E necesar diagnosticul diferențial cu torsiunea testiculară, ce poate fi efectuat prin ultrasonografia cu Doppler color a scrotului.

- *Afectarea neurologică*

Cefaleele și modificările comportamentale ușoare sugerează afectarea SNC la o treime din pacienții cu vasculită cu depozite de IgA. Manifestările importante din partea SNC sunt mai rare și în principal raportate la adulți și pacienții cu evoluția severă a maladiei. Diagnosticul de vasculită a SNC este rareori confirmat de examen histopatologic și în general se bazează pe modalitățile imagistice "sugestive" care demonstrează hemoragii cerebrale, infarcteși edem, predominant localizate în regiunile parieto-occipitale. Friabilitatea peretelui vascular și trombogenicitatea din vasculita activă, sinteza anticorpilor antifosfolipidici, și alte tulburări hemostatice pot contribui la complicațiile hemoragice ale vasculitei cu IgA.

Sindromul encefalopatiei posterioare reversibile și encefalopatia hipertensivă survin în vasculita cu IgA și pot fi dificil de diferențiat de vasculita SNC.

Aproximativ 53% din pacienți cu complicații neurologice au convulsii.

Tromboza venoasă cerebrală, hematomul subdural, hemoragia subarahnoidală, complicațiile neuro-oftalmice, mielopatia, și diverse manifestări neuromusculare sunt, de asemenea, raportate.

Spre deosebire de alte vasculite sistemice ale vaselor de calibrul mic, afectarea sistemului nervos periferic este rară în IgAV.

Afectarea sistemică și tulburările homeostatice cum ar fi hipertensiunea, uremia, și tulburările electrolitice, precum și infecțiile concomitente pot afecta sistemul nervos în mod secundar.

Identificarea complicațiilor sistemului nervos în cadrul IgAV poate crea provocări datorită manifestărilor sistemice importante. O cincime din pacienții cu afectarea SNC rămân cu sechele.

- *Afectarea pulmonară*

Deși hemoragia pulmonară este o complicație foarte rară a IgA vasculitei, în special la copii, aceasta este asociată cu o morbiditate și mortalitate ridicată. Clinic simptomele hemoragiei pulmonare includ hemoptizie, dispnee, durere în cutia toracică și anemie.

### C.2.2.3. Investigațiile paraclinice în IgAV

**Tabelul 1. Investigații de laborator și instrumentale în IgAV**

| Investigații de laborator și paraclinice în IgAV | Semnele sugestive pentru IgAV  | AMP | AMSA | AMS |
|--|--|-----|------|-----|
| Hemoleucograma cu VSH                            | Anemie, trombocitoză, leucocitoză, eozinofilie, VSH crescut  | O   | O    | O   |
| Sumarul de urină                                 | Proteinurie, eritrociturie, cilindrurie  | O   | O    | O   |
| Proteinuria în 24 ore                            | Determinarea gradului de proteinurie   | R   | R    | O   |
| Creatinina, albumina în urina                    | Valorile depind de severitatea afectării renale  | R   | R    | O   |
| Ureea, creatinina, acid uric serice              | Valori crescute  | O   | O    | O   |
| Ionograma (Ca, K, P, Na, Cl)                     | Valorile depind de severitatea afectării renale  | R   | R    | O   |
| Probele funcționale renale                       | Scăderea RFG   | R   | R    | O   |
| Echilibrul acido-bazic                           | Acidoza metabolică în caz de afectare renală severă  |     |      | R   |
| Proteina C reactivă, fibrinogen                  | Valori crescute  | O   | O    | O   |
| Imunoglobuline A serice                          | Valori crescute  |     | R    | O   |
| Crioglobuline serice                             | Valori crescute  |     |      | O   |
| Însămânțarea din nasofaringe                     | Depistarea infecției streptococice   |     | R    | O   |
| Cercetarea radiologică a abdomenului             | Hemoragii, perforări ale organelor tractului gastrointestinal  | R   | O    | O   |
| USG organelor interne                            | Invaginare intestinală   | R   | R    | O   |
| CT abdominală                                    | Pentru diagnosticul diferențial în caz de simptome digestive   |     | R    | R   |
| Cercetarea baritată a intestinului               | În caz de invaginație intestinală are atât rol diagnostic, cât și terapeutic   |     |      | R   |
| USG articular                                    | Artrite neerozive  |     | R    | R   |
| USG a scrotului cu Doppler color                 | Pentru diagnosticul diferențial în caz de orhita   |     | R    | R   |
| Endoscopia tractului gastrointestinal            | Edem în focar sau difuz al mucoasei și peretelui intestinului subțire și a duodenului, duodenită erozivă sau hemoragică, uneori eroziuni în stomac, intestinul subțire și colon, inclusiv și rect. |     | R    | O   |
| Radiografia cutiei toracice                      | Hemoragia pulmonară, diagnosticul diferențial în caz de simptome respiratorii.   | R   | O    | O   |
| CT pulmonar                                      | Hemoragia pulmonară, diagnosticul diferențial în caz de simptome respiratorii.   |     |      | R   |
| RMN cerebral                                     | Diagnosticul afectărilor neurologice.  | R   | R    | O   |
| Biopsia cutanată                                 | Vasculită leucocitoclastică cu depozite IgA în piele.  |     |      | O   |
| Biopsia renală                                   | Determinarea variantei morfologice în caz de afectare renală   |     |      | R   |



| Investigații de laborator și paraclinice în IgAV                                     | Semnele sugestive pentru IgAV                                  | AMP | AMSA | AMS |
|--|--|-----|------|-----|
| Consultația specialiștilor – nefrolog, gastroenterolog, urolog, pulmonolog, neurolog | Diagnosticul diferențial și tratament în comun cu reumatologul | R   | O    | O   |

**Nota:** O – Obligatoriu, R – Recomandabil

#### C.2.2.4. Diagnosticul diferențial [5, 7]

##### Caseta 7. Diagnosticul diferențial a IgAV:

- Vasculitele secundare în cadrul maladiilor difuze ale țesutului conjunctiv (artrita reumatoidă, lupusul eritematos sistemic, miopatii inflamatorii idiopatice, sindromul Sjögren)
- Sindromul paraneoplazic
- Infecții sistemice, în special endocardita infecțioasă
- Vasculite medicamentos induse (ex. propiltiouracil, alopurinol, hidralazina, cocaina, levamisol)
- Alte vasculite sistemice, inclusiv boala Behçet, arterita Takayasu, arterita gigantocelulară, boala Kawasaki, vasculita crioglobulinemică, vasculita IgA asociată și poliarterita nodoasă
- Afectarea renală, pulmonară, cutanată, neurologică de altă genă (de exemplu, tuberculoză, sarcoidoză, glomerulonefrite etc.)
- Situații ce mimează vasculitele, ex. sindromul antifosfolipidic, embolism cu colesterol, mixoma atrială și altele
- Glomerulonefrită acută
- Coagulare intravasculară diseminată (CID)
- Nefropatie IgA
- Trombocitopenie imună
- Meningita meningococică
- Febră peteșială a munților stâncoși
- Abuz fizic
- Torsiune testiculară
- Purpură trombotică trombocitopenică
- Virusul varicelo-zosterian

#### C.2.2.5. Criteriile de spitalizare

##### Caseta 8. Criteriile de spitalizare a pacienților cu IgAV:

- Tratament imunosupresiv intensiv parenteral
- Dezvoltarea complicațiilor bolii și/sau a tratamentului aplicat
- Boli concomitente severe/avansate

#### C.2.2.6. Tratamentul [1, 2, 5, 6, 7, 10]

##### Caseta 9. Momentele principale în colaborarea medic-pacient

- Educația pacienților
- Determinarea comună a scopului propus
- Monitorizarea de sine stătătoare a stării sale (pacientul este învățat să recunoască agravarea simptomelor bolii sau apariția celor noi)
- Control sistematic de către medic al stării actuale a bolii, revederea tratamentului și a respectării de către pacient a recomandărilor efectuate
- Elaborarea planului individual de tratament (se recomandă și familiarizarea cu efectele adverse principale a tratamentului)

### **Caseta 10. Obiectivele unui management adecvat al IgAV**

- Diagnostic precoce
- Inițierea tratamentului adecvat conform activității bolii și implicării organelor interne
- Profilaxia toxicității medicamentoase

### **Caseta 11. Scopurile tratamentului IgAV**

- Micșorarea simptomatologiei
- Prevenirea progresiei și a recidivelor bolii
- Determinarea și tratamentul precoce al complicațiilor
- Minimalizarea dizabilității pacienților

### **Caseta 12. Tratamentul nemedicamentos al IgAV**

- Interzicerea temporară a vaccinării
- Dieta hipoalergică, hiposodată
- Evitarea stresului, supraefortului, suprarăcelii
- Metode contraceptive eficiente
- Sanarea focarelor de infecție
- Repaus la pat în timpul puseului acut

### **Caseta 13. Tratamentul IgAV[5, 6, 8, 10]**

#### **Recomandările pentru tratamentul IgA vasculitei bazate pe dovezi**

#### 1. Artrita/artralgiile - tratament cu AINS (nivelul de recomandare - D)

Se pot folosi analgezice (Paracetamol 1-2 gr/zi), AINS (Ibuprofen 800-1200 mg/zi, Meloxicam 7,5-15 mg/zi, Aceclofenac 100-200 mg/zi, Lornoxicam 8-16 mg/zi, Etoricoxib 60-120 mg/zi etc.). AINS să evită în caz de afectări digestive și/sau renale. În caz de eșec (artrite persistente) se indică Colchicina 1 mg/zi, care poate fi folosită și la afectări cutanate recurente sau persistente.

#### 2. Leziuni buloase, severe ale pielii - tratament cu glucocorticosteroizi (nivelul de recomandare – D)

Se pot folosi Prednisolon (20-100 mg/zi), Metilprednisolon (16-80 mg/zi), Deflazacort (30-150 mg/zi) etc.

#### 3. Implicarea gastro-intestinală - tratament cu glucocorticosteroizi:

- Reduce intensitatea durerii abdominale (nivelul de recomandare – B)
- Reduce timpul mediu de rezoluție (nivelul de recomandare – A)

În forme severe (hemoragii, perforații) se administrează doze mari de glucocorticosteroizi (1 mg/kg sau puls terapie) cu/fără Cyclophosphamidum, tratament chirurgical

Poate fi recomandat tratamentul cu Dapsone\*, Colchicinum, doze mici de glucocorticosteroizi (10-20 mg/zi) în forme ușoare care nu au cedat la terapie simptomatică

#### 4. Implicarea renală (caseta 14):

- Tratamentul cu glucocorticosteroizi precoce nu influențează dezvoltarea bolii renale;
- Nefrită moderată - tratament cu glucocorticosteroizi, IECA, amigdalectomie (nivelul de recomandare – D)
- Glomerulonefrita rapid progresivă, tratament cu puls terapie sau glucocorticosteroizilor (1 mg/kg/zi) și Cyclophosphamidum, Azathioprinum, MMF, Cyclosporinum, Rituximabum, plasmafereză (nivelul de recomandare - D)

**Nota:** \*- medicamente care actual nu sunt înregistrate în Nomenclatorul de Stat al medicamentelor din Republica Moldova

## Caseta 14. Tratamentul afectării renale la pacienții cu vasculita IgA [5, 6, 8, 10]

### Obligatoriu:

- Recomandări de schimbarea stilului de viață, cum ar fi renunțarea la fumat, alcool, controlul obezității, efectuarea exercițiilor fizice moderate, tratamentul necontrolat cu antibiotice și AINS
- Evaluarea riscului cardiovascular și inițierea tratamentului la necesitate (tratamentul tensiunii arteriale, cu țintele TA <130/85 mmHg)
- Tratamentul cu IECA sau sartane, doza maximal tolerată, dacă proteinuria >0,5 g/24h
- Nu s-a demonstrat că intervențiile dietetice au modificat prognosticul IgAV.

*Afectarea renală ușoară* (ex. hematurie micro- sau macroscopică, proteinurie <1 g/24 și creatinina serică normală):

- Dacă proteinuria >0.5 g/24h – IECA sau sartane pentru a reduce proteinuria.
  - Monitorizarea proteinuriei (raportul albumină/creatinina urinară sau proteinuria nictimerală) și creatinina serică la fiecare 2-4 săptămâni, apoi la fiecare 2-6 luni pentru a monitoriza progresia bolii.
  - La pacienții care au proteinurie  $\geq 1$  g/24h sau se determină o creștere a creatininei serice mai mare decât așteptată după utilizarea IECA sau sartanelor, se indică biopsia renală pentru decizia de selectare a unei terapii mai agresive.

*Afectarea renală severă* (ex. proteinuria  $\geq 1$  g/24h, creșterea creatininei serice, sau semne de glomerulonefrită rapid-progresive cu ”crescente”):

- Terapie cu imunosupresoare cu glucocorticoizi, 6 luni:
  - Puls-terapie cu Methylprednisolonum intravenos (500-1000 mg zilnic, 3 zile consecutive), urmat de prednison oral (60 mg zilnic sau 120 mg peste o zi).
- IECA sau sartane pentru a reduce proteinuria, cu excepția cazurilor cu contraindicații
- Monitorizarea proteinuriei (raportul albumină/creatinina urinară sau proteinuria nictimerală) și creatinina serică la fiecare 2 săptămâni o lună, apoi în fiecare lună primele 6 luni pentru a monitoriza progresia bolii.
  - Pacientul care răspund la tratament cu reducerea proteinuriei <1 g/24h și o creatinină serică stabilă sau îmbunătățită, doza de prednison se poate scădea treptat:
    - De la 2 luni de la inițierea tratamentului, cu 10 mg (sau 20 mg dacă pacientul administrat peste o zi) la fiecare 2 săptămâni până când pacientul ajunge la 10 mg zilnic (sau 20 mg peste o zi). Apoi doza poate fi micșorată treptat .
  - La pacienții la care proteinuria persistă >1 g/24h sau creatinina serică crește de la 4-6 luni de la inițierea tratamentului, se recomandă de repetat biopsia renală pentru a determina leziunea inflamatorie persistentă:
    - Dacă biopsia renală relevă leziuni cronice fără activitate inflamatorie, se întrerup glucocorticoizii și se continuă tratamentul cu IECA sau sartane indefinit pentru a reduce proteinuria, cu excepția cazurilor când sunt contraindicații la IECA sau sartane.
    - Dacă biopsia renală relevă inflamație activă, persistentă, se pot iniția tratament cu **Mycophenolate mofetil** sau **Cyclophosphamidum** (dovezile pentru ambele terapii se bazează pe studii limitate de calitate joasă.)

La pacienții care se determină un număr mare de semilune la biopsie renală (>20-25%) se recomandă **Cyclophosphamidum** (500 mg, intravenos la fiecare 2 săptămâni, în total 6 doze).

### Recomandabil:

**Terapii alternative** sunt rezervate pentru pacienții la care tratamentul inițial a fost fără succes:

- **Mycophenolate mofetil (MMF)** – 1 g/zi. S-a stabilit că nu este o diferență semnificativă în rata de remisie între grupele de tratament la 6 și la 28 luni între MMF+ prednisolon doze mici (0,4 - 0,5 mg/kg) vs. prednisolon doze mari (0,8 - 1,0 mg/kg), sugerând că MMF poate fi utilizat în inducerea și menținerea remisiei în loc de glucocorticosteroizi doze mari [8].

- **Rituximabum** – 375 mg/m<sup>2</sup> săptămânal, 4 săptămâni consecutive sau 2 doze de 1000 mg la diferență de 2 săptămâni. Se poate administra cu alte terapii imunosupresoare [9].
- **Cyclosporinum**
- **Imunoglobuline\*** intravenoase
- **Plasmafereza**

**Transplantul renal** poate fi efectuat la pacienții cu nefrită cauzată de IgAV care a dus la BCR terminală. Recurența nefritei IgAV pe grefă este posibilă. Depozitarea IgA pe grefă este frecventă, dar majoritatea cazurilor sunt subclinice. Supraviețuirea grefei pare să fie similară cu cea a nefropatiei IgA.

**Nota:** \*-medicamente care actual nu sunt înregistrate în Nomenclatorul de Stat al medicamentelor din Republica Moldova

#### **Caseta 15. Tratamentul complicațiilor terapiei IgAV**

- Indiferent de schema de administrare a pulsurilor de Cyclophosphamidum ele trebuie asociate cu medicație antiemetică (Metoclopramidum), Mesnum\* (2-mercaptoethanesulfonat de sodiu), consum crescut de lichide și/sau administrare intravenoasă de fluide. Mesnum\* este benefică și la pacienții care primesc Cyclophosphamidum oral continuu.
- Monitorizarea Cyclophosphamidum trebuie să se facă conform protocoalelor standard. În ambele căi de administrare, este necesară modificarea dozelor sau întreruperea Ciclofosfamidei dacă apare leucopenie acută sau dacă leucopenia este progresivă. În caz de leucopenie stabilă, se poate menține un nivel de imunosupresie, dar trebuie monitorizat mai atent (mai des) hemoleucograma. Este încurajată profilaxia împotriva *Pneumocystis jiroveci* (cunoscut ca *Pneumocystis carinii*) la toți pacienții tratați cu Cyclophosphamidum; când nu există contraindicații, cu Sulfamethoxazolum + Trimethoprimum (800/160mg în zile alternative sau 400/80mg zilnic).
- Ghidurile locale de prevenție a osteoporozei induse de glucocorticoizi trebuie urmărite la toți pacienții.

**Nota:** \*-medicamente care actual nu sunt înregistrate în Nomenclatorul de Stat al medicamentelor din Republica Moldova

### **C.2.2.7. Supravegherea pacienților**

#### **Caseta 16. Supravegherea pacienților cu IgAV**

- Numărul vizitelor la medic depinde de forma clinică a bolii, frecvența exacerbărilor și gradul de activitate a maladiei
- După exacerbare și după inițierea sau modificarea tratamentului imunosupresiv vizitele la medic se fac peste 2-4 săptămâni
- Pacienții ce administrează tratament imunosupresiv necesită a monitorizare continuă ce privește dezvoltarea efectelor adverse ale medicației (hemoleucograma (monitorizată de 2 ori pe lună) și transaminazele (monitorizate o dată pe lună))
- Pacienții ce administrează tratament per os cu glucocorticosteroizi sunt incluși în grupul de risc pentru osteoporoză (vezi protocolul respectiv).

### **C.2.3. Complicațiile IgA vasculitei**

#### **Caseta 17. Complicațiile IgAV (subiectul protocoalelor separate)**

- Disfuncție renală
- Hemoragie digestivă
- Perforare intestinală
- Invaginare ilioileală
- Hemoragie pulmonară
- Accident cerebrovascular
- Infarct miocardic acut

**Caseta 18. Complicațiile terapiei IgAV:**

- Toxicitatea gonadală a imunosupresorilor, în special ai Ciclofosfamidei
- Mielotoxicitatea
- Infecții secundare severe
- Cistita hemoragică, indusă de Ciclofosfamida
- Cancerul vezicii urinare și alte neoplazii
- Ulcerele tractului digestiv
- Hepatotoxicitatea
- Osteoporoza secundară
- Diabetul zaharat indus de corticosteroizi

**C.2.4. Stările de urgență**

**Caseta 19. Stări de urgență în VAA:**

- *Sindromul nefritic rapid-progresiv* necesită tratament imunosupresiv agresiv, tratament simptomatic (antihipertensive, diuretice etc.). Plasmafereza este recomandată pacienților cu nivelul seric al creatininei  $\geq 500$  mmol/L (5,7 mg/dL) ca rezultatul glomerulonefritei rapid-progresive la cei cu debut recent sau cu recidive. Hemodializa este rezervată pacienților cu insuficiență renală terminală
- *Hemoragia digestiva*, de regulă, este una ușoară; în rare cazuri poate fi severă, necesitând transfuzie de sânge sau tratament chirurgical, uneori chiar poate fi letală
- *Hemoragia pulmonară* deși este o complicație foarte rară a IgA vasculitei, aceasta este asociată cu o morbiditate și mortalitate ridicată. Clinic simptomele hemoragiei pulmonare includ hemoptizie, dispnee, durere în cutia toracică și anemie

## D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALELE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI

|  |  |
|--|--|
| <p><b>D.1. Instituțiile de asistență medicală primară</b></p>                              | <p><b>Personal:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Medic de familie</li> <li>• Asistenta medicului de familie</li> </ul> <p><b>Aparataj, utilaj:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tonometru</li> <li>• Stetoscop</li> <li>• Electrocardiograf</li> <li>• Radiografie</li> <li>• Laborator clinic pentru determinarea: hemoleucogramei, analizei generale de urină</li> </ul> <p><b>Medicamente:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• AINS</li> <li>• Glucocorticoizi</li> <li>• IECA</li> <li>• Diuretice</li> <li>• Inhibitorii pompei de protoni</li> </ul>  |
| <p><b>D.2. Instituțiile/secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu</b></p> | <p><b>Personal:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Medic reumatolog</li> <li>• Medic nefrolog</li> <li>• Medic gastroenterolog</li> <li>• Medic neurolog</li> <li>• Medic pulmonolog</li> <li>• Medic urolog</li> <li>• Medic imagist</li> <li>• Medic laborant</li> <li>• Asistente medicale</li> </ul> <p><b>Aparataj, utilaj:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tonometru</li> <li>• Stetoscop</li> <li>• Electrocardiograf</li> <li>• Radiografie</li> <li>• Ultrasonograf</li> <li>• Fibrogastroscof</li> <li>• Laborator clinic pentru determinarea: hemoleucogramei, analizei generale de urină, indicilor biochimici</li> <li>• Laborator imunologic</li> <li>• Laborator microbiologic</li> </ul> <p><b>Medicamente:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• AINS</li> <li>• Glucocorticoizi</li> <li>• IECA</li> <li>• Diuretice</li> <li>• Inhibitorii pompei de protoni</li> </ul> |

|  |   |
|--|---|
| <p><b>D.3. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: secțiile de reumatologie ale spitalelor municipale și republicane</b></p> | <p><b>Personal:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Medic reumatolog</li> <li>• Medic nefrolog</li> <li>• Medic funcționalist</li> <li>• Medic imagist</li> <li>• Medici laboranți</li> <li>• Asistente medicale</li> <li>• Acces la consultații calificate: neurolog, gastroenterolog, endocrinolog, pneumolog, chirurg</li> </ul>  |
|  | <p><b>Aparataj, utilaj:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tonometru</li> <li>• Stetoscop</li> <li>• Electrocardiograf</li> <li>• Eco-cardiograf cu regim Doppler</li> <li>• Cabinet radiologic</li> <li>• Tomograf computerizat spiralat</li> <li>• Glucometru portabil</li> <li>• Ultrasonograf</li> <li>• Fibrogastroscoop</li> <li>• Laborator clinic pentru determinarea: hemoleucogramei, analizei generale de urină, indicilor biochimici</li> <li>• Laborator imunologic</li> <li>• Laborator microbiologic</li> <li>• Serviciul anatomo-patologic cu citologie</li> <li>• Terapie de substituție a funcției renale</li> </ul> <p><b>Medicamente:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• AINS</li> <li>• Glucorticoizi</li> <li>• IECA</li> <li>• Diuretice</li> <li>• Inhibitorii pompei de protoni</li> <li>• Imunosupresoare</li> <li>• Terapie biologică</li> </ul> |

## E. INDICATORI DE PERFORMANȚĂ CONFORM SCOPURILOR PROTOCOLULUI

| No | Scopurile protocolului  | Indicatori   | Metoda de calculare a indicatorului   |  |
|----|---|--|---|--|
|    |   |  | Numărător   | Numitor  |
| 1. | A spori numărul pacienților cu IgAV, care <i>beneficiază de educație în domeniul vasculitelor IgA</i> în instituțiile medico-sanitare | Ponderea pacienților cu IgAV veniți în instituțiile medico-sanitare pe parcursul ultimilor 3 luni cărora în mod documentat li s-a oferit informație în domeniul <i>vasculitelor IgA</i> (discuții, ghidul pacientului cu IgAV etc.) (în %) | Numărul pacienților cu IgAV veniți în instituțiile medico-sanitare pe parcursul ultimilor 3 luni cărora în mod documentat li s-a oferit informație în domeniul <i>vasculitelor IgA</i> (discuții, ghidul pacientului etc.) pe parcursul ultimului an $\times 100$ | Numărul total de adresări în instituțiile medico-sanitare pe parcursul ultimilor 3 luni a pacienților cu diagnostic confirmat de IgAV, pe parcursul ultimului an |
| 2. | A spori ponderea pacienților prin <i>VAAcu diagnosticul precoce de IgA vasculită</i>  | Ponderea pacienților cu diagnosticul precoce de <i>vasculita IgA</i> (în %)  | Numărul pacienților cu diagnostic confirmat de IgAV la care diagnosticul a fost stabilit în primele 6 luni de la apariția simptomelor pe parcursul ultimului an $\times 100$  | Numărul total de pacienți cu diagnostic confirmat de IgAV, care se află sub supravegherea medicului de familie și specialist pe parcursul ultimului an           |
| 3. | A spori <i>calitatea examinării clinice și paraclinice</i> a pacienților cu IgAV  | Numărul pacienților cu IgAV cărora li s-a efectuat volumul necesar de examinări clinico-paraclinice cum pentru stabilirea diagnosticului de IgAV așa și pentru evaluarea dinamică a bolii (în %)   | Numărul pacienților cu IgAV cărora li s-a efectuat volumul necesar de examinări clinico-paraclinice cum pentru stabilirea diagnosticului de IgAV așa și pentru evaluarea dinamică a bolii pe parcursul ultimului an $\times 100$                                  | Numărul total de pacienți cu diagnostic confirmat de IgAV, care se află sub supravegherea medicului de familie și specialist pe parcursul ultimului an           |
| 4. | A spori numărul de pacienți cu IgAV la care <i>boala este tratată adecvat și complex</i>  | Numărul de pacienți cu IgAV la care boala a fost tratată adecvat și complex (în %)   | Numărul de pacienți cu IgAV la care boala a fost tratată adecvat și complex pe parcursul ultimului an $\times 100$  | Numărul total de pacienți cu diagnostic confirmat de IgAV, care se află sub supravegherea medicului de familie și specialist pe parcursul ultimului an           |



## Severitatea nefritei din IgAV conform recomandărilor SHARE

• **Severitatea nefritei din IgAV:**

- Ușoară (RFG normală și proteinurie ușoară sau moderată)
- Moderată (<50% de glomeruli cu semilune în biopsia renală și scăderea RFG sau proteinurie severă și persistentă)
- Severă (>50% de glomeruli cu semilune în biopsia renală și scăderea RFG sau proteinurie severă și persistentă)
- Proteinurie persistentă (raportul proteină/creatinină urinară >250 mg/mmol timp de 4 săptămâni sau raportul proteină/creatinină urinară >100 mg/mmol timp de 3 luni sau raportul proteină/creatinină urinară >50 mg/mmol timp de 6 luni).

**Notă:**

Scăderea RFG – <80 ml/min/1.73m<sup>2</sup>

Proteinuria ușoară: raportul proteină/creatinină urinară <100 mg/mmol (în urina matinală)

Proteinuria moderată: raportul proteină/creatinină urinară 100-250 mg/mmol (în urina matinală)

Proteinurie severă persistentă: raportul proteină/creatinină urinară >250 mg/mmol timp de cel puțin 4 săptămâni.

## Anexa 2

## Medicamentele principale folosite în tratamentul IgAV

| Exemple de medicamente | Dozaj  | Doza zilnică                               | Numărul de administrări zilnice |
|------------------------|--|--|---------------------------------|
| Cyclophosphamidum      | 50, 100, 200, 500 și 1000 mg                                   | 50-1000 mg/zi                              | 1-2                             |
| Cyclosporinum          |  |  |                                 |
| Prednisolonum          | 1,5, 10 mg<br>25, 30, 40 mg                                    | 2,5-100 mg                                 | 1-2                             |
| Metilprednisolonum     | 4, 16, 32, 100mg<br>8, 20, 40, 100, 125,<br>250, 500 și 1000mg | 2-1000 mg                                  | 1-2                             |
| Deflazacortum          | 6, 30 mg   | 6 -150 mg                                  | 1-2                             |
| Rituximabum            | 10 mg/ml   | o doză/săptămână,<br>375 mg/m <sup>2</sup> | 4 doze                          |
| Mycophenolate mofetil  | 250, 500 mg  | 1000-2000 mg                               | 2                               |
| Colchicinum            | 1 mg   | 1 mg                                       | 1                               |
| Dapsonum*              | 100 mg   | 25-300 mg                                  | 1-2                             |
| Enalaprilum            | 2,5, 5, 10, 20 mg  | 5-40 mg/zi                                 | 2                               |
| Lizinoprilum           | 5, 10, 20 mg   | 5-20 mg/zi                                 | 1                               |
| Losartanum             | 25, 50, 100 mg   | 12,5-100 mg/zi                             | 1                               |
| Telmisartanum          | 20, 40, 80 mg  | 20-80 mg/zi                                | 1                               |
| Valsartanum            | 40, 80, 160, 320 mg  | 40-320 mg/zi                               | 1-2                             |
| Irbesartanum           | 150, 300 mg  | 150-300 mg/zi                              | 1                               |
| Candesartanum          | 8, 16 mg   | 8-32 mg/zi                                 | 1                               |

**Nota:**\*- medicamente care actual nu sunt înregistrate în Nomenclatorul de Stat al medicamentelor din Republica Moldova

**Fișa de consultație la medicul de familie pentru pacienții cu VAA**

| <b>Factorii evaluați</b>              | <b>Data</b> | <b>Data</b> | <b>Data</b> | <b>Data</b> |
|---------------------------------------|-------------|-------------|-------------|-------------|
| <b>Prezența purperei palpabile</b>    |             |             |             |             |
| <b>Artralgi/artrite (da/nu)</b>       |             |             |             |             |
| <b>Dureri abdominale (da/nu)</b>      |             |             |             |             |
| <b>Diareea (da/nu)</b>                |             |             |             |             |
| <b>Hematurie(da/nu)</b>               |             |             |             |             |
| <b>Edeme (da/nu)</b>                  |             |             |             |             |
| <b>Temperatura corpului (°C)</b>      |             |             |             |             |
| <b>Masa corporală (kg)</b>            |             |             |             |             |
| <b>Diureza (ml/24ore)</b>             |             |             |             |             |
| <b>Alte erupții cutanate (da/nu)</b>  |             |             |             |             |
| <b>Evenimente infecțioase (da/nu)</b> |             |             |             |             |
| <b>FCC (bătăi/minut)</b>              |             |             |             |             |
| <b>TA (mm Hg)</b>                     |             |             |             |             |
| <b>Hemoleucograma</b>                 |             |             |             |             |
| <b>VSH, PCR</b>                       |             |             |             |             |
| <b>Sumarul de urină</b>               |             |             |             |             |
| <b>Ureea (mmol/l)</b>                 |             |             |             |             |
| <b>Creatinina (mmol/l)</b>            |             |             |             |             |
| <b>Transaminazele (mmol/l)</b>        |             |             |             |             |
| <b>Glicemia</b>                       |             |             |             |             |
| <b>IgA serică</b>                     |             |             |             |             |
| <b>USG abdominală</b>                 |             |             |             |             |
| <b>ECG</b>                            |             |             |             |             |

## **Ghidul pacientului cu vasculitele IgAV**

### **Cuprins**

Asistenta medicală de care trebuie să beneficieze  
 Vasculitele sistemice  
 Diagnosticarea IgAV  
 Tratatamentul IgAV

### **Introducere**

Acest ghid descrie asistență medicală și tratamentul persoanelor cu vasculita IgA în cadrul serviciului de sănătate din Republica Moldova. Aici se explică indicațiile adresate atât persoanelor cu vasculitele IgA, cât și a membrilor familiei acestora sau celor ce doresc să afle mai multe despre această boală.

Ghidul vă va ajuta să înțelegeți mai bine opțiunile de îngrijire și tratament care trebuie să fie disponibile în Serviciul de Sănătate. Nu sunt descrise în detalii maladia în sine sau analizele și tratamentul necesar. Aceste aspecte le puteți discuta cu cadrele medicale: medicul de familie, asistenta medicală. În ghid veți găsi exemple de întrebări pe care le puteți adresa pentru a obține mai multe explicații. Sunt prezentate, de asemenea, unele surse suplimentare de informații și sprijin.

### **Indicațiile din ghidul pentru pacienți acoperă:**

- Modul în care medicii trebuie să stabilească dacă o persoană are vasculita IgA
- Modul în care factorii stilului de viață și a mediului înconjurător pot să influențeze evoluția vasculitei IgA vasculită
- Prescrierea medicamentelor pentru tratarea vasculitei IgA
- Modul în care trebuie să fie supravegheat un pacient cu vasculită IgA.

### **Asistenta medicală de care trebuie să beneficiați**

Tratatamentul și asistența medicală de care beneficiați trebuie să ia în considerație necesitățile și preferințele dumneavoastră personale și aveți dreptul să fiți informați pe deplin și să luați decizii împreună cu cadrele medicale care vă tratează. În acest scop, cadrele medicale trebuie să vă ofere informații pe care să le înțelegeți și care să fie relevante pentru starea dvs. Toate cadrele medicale trebuie să vă trateze cu respect, sensibilitate și înțelegere și să vă explice simplu și clar ce este vasculita sistemică și care este tratamentul cel mai potrivit pentru dvs.

Informația pe care o primiți de la cadrele medicale trebuie să includă detalii despre posibilele avantaje și riscuri ale diferitor tratamente. Tratatamentul și asistența medicală de care beneficiați, precum și informațiile pe care le primiți despre acestea, trebuie să ia în considerație toate necesitățile religioase, etnice sau culturale pe care le puteți avea. Trebuie să se ia în considerație și alți factori suplimentari, cum sunt dizabilitățile fizice sau de citire, problemele de vedere sau auz sau dificultățile de citire sau vorbire.

### **IgA vasculită**

Vasculita IgA (anterior denumită purpura Henoch-Schönlein, purpura hemoragică sau vasculita hemoragică) este o boală care se caracterizează prin inflamarea vaselor sangvine. Vasculita IgA, de obicei, atacă vasele mici ale pielii care duce la o leziune pe piele denumită purpură; dar poate afecta și vasele sangvine ale intestinului și rinichilor. Vasculita IgA poate duce la complicații pulmonare sau ale creierului, însă acestea sunt extrem de rare.

Cauzele care duc la vasculita IgA sunt necunoscute, dar cel mai probabil este cauzată de boli virale (cum ar fi gripa). Vasculita IgA, de obicei, afectează copiii de la 2 la 10 ani, dar poate afecta persoane de orice vârstă. Vasculita IgA nu este contagioasă. Nu sunt cunoscute metode de prevenire a vasculitei IgA.

### **Semne și simptome:**

Semnele vasculitei IgA se pot dezvolta pe parcursul câtorva zile sau săptămâni. Purpura caracteristică aproape totdeauna apare în vasculita IgA, dar poate să nu fie primul simptom.

Simptomele includ:

- O leziune cutanată, care poate arată ca o zgârietură mică sau puncte roșii-portocalii, de obicei apare pe fețe, picioare.
- Durere în articulații, cum ar fi genunchi sau glezne.
- Durere în regiunea stomacului.
- Sânge în masele fecale sau urină – cauzate de inflamația vaselor sangvine din intestine sau rinichi.
- În cazuri rare poate apărea invaginarea intestinală care duce la blocarea intestinelor și necesitatea de operație.

### **Este nevoie de consultat medicul dacă apar semne caracteristice vasculitei IgA?**

Da, este nevoie de consultația medicului când aveți semne sau simptome caracteristice vasculitei IgA.

### **Diagnosticarea vasculitelor sistemice**

Medicul de familie sau reumatologul va stabili diagnosticul de vasculită sistemică și va aprecia severitatea bolii în baza rezultatelor examenului clinic și a rezultatelor testelor de laborator pe care le va indica obligator tuturor pacienților.

### **Testele și analizele obligatorii**

Analizele trebuie să includă analize de sânge (generală, biochimică și imunologică), de urină. Radiografia cutiei toracice la fel va fi o parte componentă în stabilirea diagnosticului. Medicul va decide și necesitatea efectuării tomografiei computerizate și a lavajului bronhoalveolar. Mai este necesar efectuarea electrocardiografiei, ecocardiografiei, ultrasonografiei organelor interne, uneori cercetării radiologice a intestinului.

**După obținerea rezultatelor testelor și analizelor** medicul de familie sau reumatologul trebuie se discute datele obținute și să vă comunice modalitățile de tratament.

### **Tratamentul medicamentos**

Nu întotdeauna sunt necesare medicamentele. Deseori consumul ridicat de lichide, odihna și medicamente pentru controlul durerii sunt suficiente. Dacă sunt dureri mari abdominale sau articulare medicul poate prescrie hormoni glucocorticoizi. În unele cazuri, când glucocorticoizii nu sunt eficienți, medicul poate recomanda tratament cu preparate imunosupresoare, plasmafereza.

Informație despre boala dumneavoastră puteți obține și pe site-urile următoare:

- [www.apaa.ro/](http://www.apaa.ro/) - Asociația pacienților cu boli autoimune
- [www.niams.nih.gov](http://www.niams.nih.gov) - National Institute of Arthritis and Musculoskeletal and Skin Diseases
- [www.rheumatology.org](http://www.rheumatology.org) - American College of Rheumatology
- [www.medguru.ro](http://www.medguru.ro) - portal medical

## Fișa standardizată de audit bazat pe criterii pentru IgA Vasculită la adult

| <b>FIȘA STANDARDIZATA DE AUDIT BAZAT PE CRITERII PENTRU IGA VASCULITĂ LA ADULT</b> |  |   |
|--|--|---|
|  | <b>Domeniul Prompt</b>   | <b>Definiții și note</b>  |
| 1  | Denumirea IMSP evaluată prin audit   |   |
| 2  | Persoana responsabilă de completarea fișei   | Nume, prenume, telefon de contact   |
| 3  | Numărul de înregistrare a pacientului din “Registrul de evidență a bolilor infecțioase f.060/e”                                      |   |
| 4  | Numărul fișei medicale a bolnavului staționar f.300/e  |   |
| 5  | Data de naștere a pacientului  | DD-LL-AAAA sau 9 = necunoscută  |
| 6  | Mediul de reședință  | 0=urban; 1=rural; 9=nu știu.  |
| 7  | Genul/sexul pacientului  | 0 = masculin; 1 = feminin; 9 = nu este specificat.  |
| 9  | Numele medicului curant  |   |
| 10   | Categoria IgA vasculita la adult   |   |
| <b>INTERNAREA</b>  |  |   |
| 11   | Data debutului simptomelor   | Data (DD: MM: AAAA) sau 9 = necunoscută   |
| 12   | Data internării în spital  | DD-LL-AAAA sau 9 = necunoscut   |
| 13   | Timpul/ora internării la spital  | Timpul (HH: MM) sau 9 = necunoscut  |
| 14   | Secția de internare  | Secția de profil terapeutic = 0; Secția de profil chirurgical = 1; Secția de terapie intensivă = 2; |
| 15   | Transferul pacientului pe parcursul internării în secția de terapie intensivă în legătură cu agravarea stării generale a pacientului | A fost efectuat: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9   |
| <b>DIAGNOSTICUL</b>  |  |   |
| 16   | Evaluarea semnelor critice clinice   | A fost efectuată după internare: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9                                 |
| 17   | Anamneza   | A fost efectuată după internare: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9                                 |
| 18   | Examenul fizic, incluzând evaluarea statutului funcțional  | A fost efectuată după internare: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9                                 |
| 19   | Investigații paraclinice   | Au fost efectuate: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9   |
| 20   | Activitatea bolii  | Boală activă=1; remisiune=2; recidivă= 3; boală refractară= 4                                       |
| 21   | Aprecierea severității afectării renale  | A fost evaluat: nu = 0; da = 1; nu știu = 9   |
| 22   | Aprecierea factorilor de risc  | Au fost estimați după internare: nu = 0; da = 1   |
| <b>ISTORICUL MEDICAL AL PACIENȚILOR (pentru HCAP)</b>                              |  |   |
| 23   | Pacienții internați de urgență în staționar  | Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9  |

|  |   |   |
|--|---|---|
| 24   | Pacienții internați programat cu îndreptare de la CMF | Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9  |
| <b>TRATAMENTUL</b>                                       |   |   |
| 25   | Tratament cu steroizi                                 | Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9  |
| 26   | Tratament imunosupresiv                               | Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9  |
| 27   | Tratament simptomatic                                 | Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9  |
| <b>EXTERNAREA ȘI MEDICAȚIA</b>                           |   |   |
| 28   | Data externării sau decesului                         | Include data transferului la alt spital, precum și data decesului.                                      |
| 29   |   | Data externării (ZZ: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută  |
| 30   |   | Data decesului (ZZ: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută   |
| <b>DECESUL PACIENTULUI LA 30 DE ZILE DE LA INTERNARE</b> |   |   |
| 31   | Decesul în spital                                     | Nu = 0; Deces al persoanei cu VS = 1; Deces favorizat de VS= 2; Alte cauze de deces = 3; nu se știe = 9 |

## BIBLIOGRAFIE

1. Cojorariu C., Singeap M., Chiriac Ș. et al. Gastrointestinal Manifestations of IgA Vasculitis-Henoch-Schönlein Purpura. In book: Purpura - a Symptom, a Sign and a Diagnosis, 2019.DOI:10.5772/intechopen.86966.
2. Gedalia A. Henoch-Schönlein purpura. *Curr Rheumatol Rep.* 2004; 6(3): 195-202.
3. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum*, 2013; 65:1–11.
4. Hocevar, A., et al., IgA vasculitis in adults: the performance of the EULAR/PRINTO/PRES classification criteria in adults. *Arthritis Res Ther*, 2016. 18: p. 58.
5. Marc C. Hochberg, and M.D. Michael H. Weisman, *Rheumatology*, 2-Volume Set. 7th ed. 2019: Elsevier.
6. Maritati, F., et al., Brief Report: Rituximab for the Treatment of Adult-Onset IgA Vasculitis (Henoch-Schonlein). *Arthritis Rheumatol*, 2018. 70(1): p. 109-114.
7. Merkel P, Mahr A. *Vasculities in Rheumatology*, edited by Marc C. Hochberg, 6th edition, Mosby-Elsevier, 2015, p.1271-1368.
8. Ozen S, Stephen D. Marks, Paul Brogan et all. European consensus-based recommendations for diagnosis and treatment of immunoglobulin A vasculitis—the SHARE initiative. *Rheumatology* 2019; 58:1607-1616 doi:10.1093/rheumatology/kez041.
9. Piram M, Mahr A. Epidemiology of immunoglobulin A vasculitis (Henoch-Schönlein): current state of knowledge. *Curr Opin Rheumatol.* 2013; 25(2):171-178.
10. Ren P., et al., The combination of mycophenolate mofetil with corticosteroids induces remission of Henoch-Schonlein purpura nephritis. *Am J Nephrol*, 2012. 36(3): p. 271-7.
11. Saulsbury FT. Clinical update: Henoch-Schönlein purpura. *Lancet.* 2007; 369(9566):976-978.
12. Trapani 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(3): 143-153.
13. Uppal SS, Hussain MA, Al-Raquum HA, et al. Henoch-Schönlein’s purpura in adults versus children/adolescents: a comparative study. *Clin Exp Rheumatol.* 2006; 24(2 suppl 41):S26-S30.