



MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA
Instituția Medico-Sanitară Publică
SPITALUL CLINIC REPUBLICAN „Timofei Moșneaga”



PROTOCOL CLINIC INSTITUȚIONAL

IgA Vasculita la adult

PCN-413

2024

APROBAREA PROTOCOLULUI CLINIC INSTITUȚIONAL „IgA VASCULITĂ LA ADULT”

La Ședința Consiliului Calității din 21.12.2023, proces verbal nr. 11

Acest prototip a fost elaborat de grupul de lucru al IMSP Spitalului Clinic Republican „Timofei Moșneaga” conform ordinului nr. 161 din 07.10.2022.

Nr.	Nume, prenume	Subdiviziunea
1	Oxana Bujor	Şef secţie artrologie
2	Rodica Usatîi	Şef secţie reumatologie
3	Mihai Ouş	Secţia de internare
4	Svetlana Franco	Şef Departament investigaţii de laborator
5	Liuba Mitrofan	Medic farmacolog clinican
6	Tatiana Guțan	Medic statisician
7	Irina Croitor	Farmacist diriginte
8	Vadim Eleni	Medic farmacist clinician
9	Vasile Godoroja	Şef Secţie consultativă

CUPRINS

SUMARUL RECOMANDĂRILOR	3
ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT	3
A. PARTEA INTRODUCTIVĂ.....	4
A.1 Diagnosticul: Ig A vasculita la adult	4
A.2. Codul bolii (CIM 10): D 69.0	4
A.3. Utilizatorii:	4
A.4. Scopurile protocolului:	Ошибка! Закладка не определена.
A.5. Data elaborării protocolului: 2022	4
A.6. Data revizuirii: 2027	4
A.7. Lista autorilor și persoanelor ce au participat la elaborarea protocolului:	4
A.8. Definițiile folosite în document	5
A.9. Informația epidemiologică	5
B. PARTEA GENERALĂ.....	6
C. 1.ALGORITME DE CONDUITĂ	9
C.1.1. Principiile tratamentului în dependență de afectare organică.....	9
C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURILOR	9
C.2.1. Clasificarea IgAV[3]:	9
C.2.2. Conduita pacientului cu IgAV	10
C.2.2.1. Anamneza [5, 7, 9]:	11
C.2.2.2. Examensul fizic [1, 2, 5, 8, 11]	11
C.2.2.3. Investigațiile paraclinice în IgAV	13
C.2.2.4. Diagnosticul diferențial [5, 7]	15
C.2.2.5. Criteriile de spitalizare	15
C.2.2.6. Tratamentul [1, 2, 5, 6, 7, 10].....	15
Caseta 13. Tratamentul IgAV[5, 6, 8, 10]	16
Caseta 14. Tratamentul afectării renale la pacienții cu vasculita IgA [5, 6, 8, 10]	17
C.2.2.7. Supravegherea pacienților	18
C.2.3. Complicațiile IgA vasculitei.....	18
C.2.4. Stările de urgență.....	19
D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALELE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI.....	20
D.2.Secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu <i>Secția consultativă</i>	20
IMSP SCR „Timofei Moșneaga”	20
D.3. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: <i>Secțiile de reumatologie, artrologie ale</i>	Ошибка! З
IMSP SCR „Timofei Moșneaga”	20
E. INDICATORI DE PERFORMANȚĂ CONFORM SCOPURILOR PROTOCOLULUI	22
SEVERITATEA NEFRITEI DIN IGAV CONFORM RECOMANDĂRILOR SHARE	24
MEDICAMENTELE PRINCIPALE FOLOSITE ÎN TRATAMENTUL IGAV	24
GHIDUL PACIENTULUI CU VASCULITELE IGAV.....	24
ANEXA 5	26
FIŞA STANDARDIZATA DE AUDIT BAZAT PE CRITERII PENTRU IGA VASCULITĂ LA ADULT.....	26

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 favorizați (caseta 5) și terapia precoce și adekvată a bolii (casetele 12, 13, 14) [B1].
2. Recunoașterea semnelor și diagnosticarea atingerilor organelor interne sunt importante în stabilirea diagnosticului, indicarea tratamentului adekvat 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 sistemic (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, Urea, 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 sistemic și să prevină instalarea handicapului functional) și tratamentul complicațiilor. (caseta 13, 14, 15, algoritm C1.1)
6. Tratamentul simptomatic va determina scăderea activității procesului inflamator în termene rapide țintind 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 sistemic sau de evoluție clinică atipică; pacienți fără răspuns adekvat la tratamentul administrat; afectare renală, gastrointestinală și stări de urgență, cu stare generală alterată, tratamentul complicațiilor sistemic 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

ACR	Colegiul American al Reumatologilor (<i>American College of Rheumatology</i>)
AINS	Antiinflamatoare nesteroidiene
BCR	Boală cronică renală
CS	Corticosteroizi

CT	Tomografie computerizată
CYC	Ciclofosfamida
ECG	Electrocardiografia
EcoCG	Ecocardiografia
EULAR	Liga Europeană de combatere a reumatismului (<i>European League Against Rheumatism</i>)
EUVAS	Grupul European de Studiu al Vasculitelor
FCC	Frecvența contracțiilor cardiace
FEGDS	Fibroesofagogastroduodenoscopia
IECA	Inhibitorii enzimei de conversie ai angiotenzinei
Ig	Imunoglobulină
IgAV	Vasculita cu depozite de imunoglobulina A
MMF	Mycophenolate mofetil
PCR	Proteina C reactivă
RFG	Rata filtrării glomerulare
RMN	Rezonanță magnetică nucleară
TA	Tensiunea arterială
USG	Ultrasونografia
VSH	Viteza de sedimentare a eritrocitelor

A. PARTEA INTRODUCTIVĂ

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).

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

A.3. Utilizatorii:

- Medici reumatologi, interniști, ORL, cardiochirurgi din s.consultativă IMSP SCR,, Timofei Moșneaga”
- Medici din Secțiile de reumatologie, artrologie, terapie generală cu alergologie, cardiochirurgie ale IMSP SCR,, Timofei Moșneaga” .
- Notă: Protocolul, la necesitate, poate fi utilizat și de alți specialiști.

A.4. Scopurile protocolului:

1. A spori numărul pacienților cu *IgA vasculită*, care beneficiază de educație în domeniul *IgA vasculitei* în instituțiile de asistență medicală 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 *IgAVla care boala este tratată adecvat și complex*.

A.5. Data elaborării protocolului: 2022

A.6. Data revizuirii: 2027

5. Lista autorilor și 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”

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 sistemic. 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 vîrste, dar mai frecvent la copii până la 10 ani (peste 90% din cazuri)[12], vîrstă 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 vîrstă 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 predominantă sezonala nu se observă la adulți.

B. PARTEA GENERALĂ

***B.2. Nivelul de asistență medicală specializată de ambulator - medic specialist reumatolog din Secția consultativă
IMSP SCR „Timofei Moșneaga”***

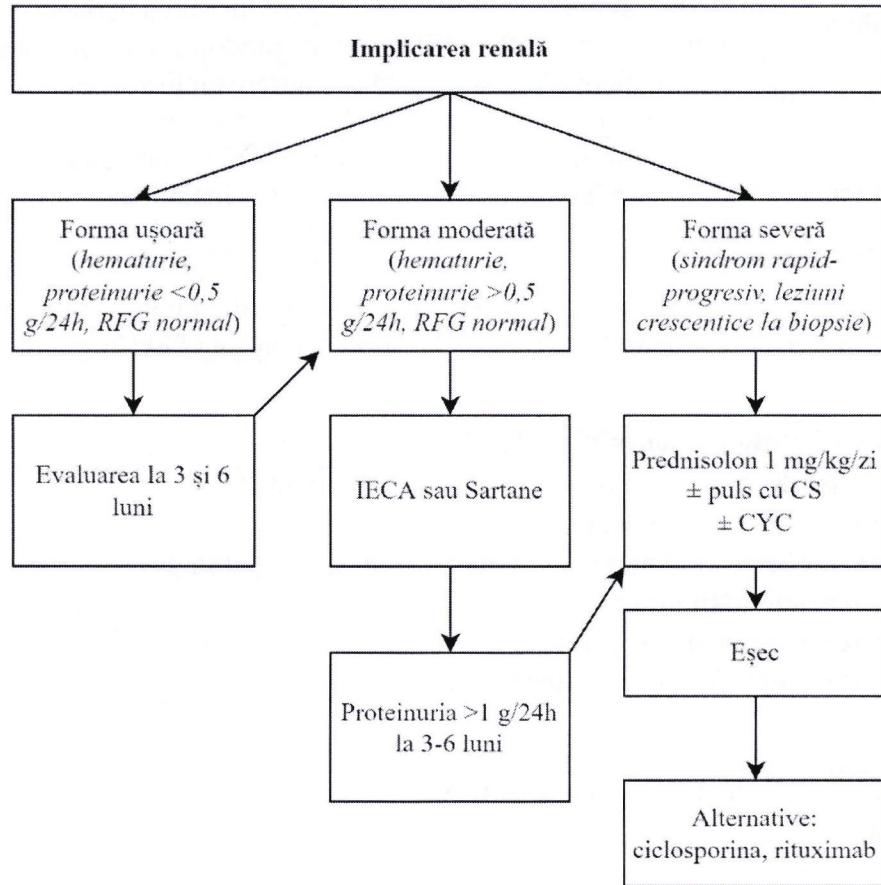
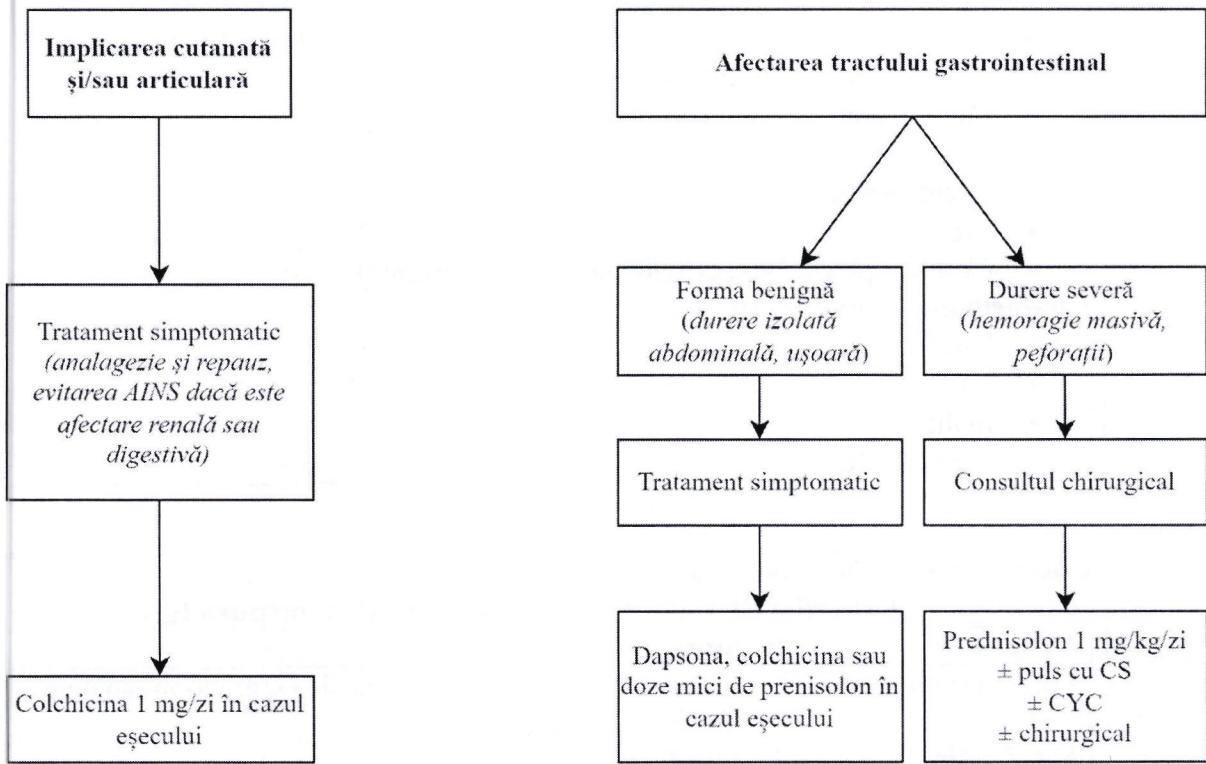
Descriere (măsuri)	Motivele (repere)	Pașii (modalități și condiții de realizare)
1. Diagnosticul		
1.1. Confirmarea diagnosticului de IgAV, aprecierea implicării organelor interne C.2.2.1. – C.2.2.4.	Recunoașterea semnelor clinice ale IgAV și diagnosticarea afectărilor organelor interne sunt importante în stabilirea diagnosticului, indicarea tratamentului adecvat precoce și evaluarea ulterioară a pacienților	Obligatoriu <ul style="list-style-type: none"> • Anamneza (caseta 5) • Examenul fizic (caseta 6) • Examenul paraclinic (tabelul 1, anexa 1) • Diagnosticul diferențial (caseta 7)
2. Tratamentul C.2.2.6. Algoritm C.1.1.		
2.1. Tratamentul nemedicamentos	Modificarea stilului de viață permite evitarea afectărilor sistémice grave și a complicațiilor	Efectuează medicul de familie (caseta 12)
2.2. Tratamentul medicamentos		
2.2.1. Tratament imunosupresiv	Alegerea medicației depinde de afectarea organelor interne	Recomandabil: <ul style="list-style-type: none"> • Glucocorticosteroizi • Azatioprinum • Cyclophosphamidum • Mycophenolate mofetil • Cyclosporinum • Rituximabum • Plasmafereză
2.2.2. Tratamentul simptomatic	Se indică pacienților cu afectări cutanate și articulare	<ul style="list-style-type: none"> • Dapsonum* • AINS • Colchicinum
2.2.3. Tratamentul complicațiilor	Se indică la toți pacienții cu complicațiile bolii sau ale tratamentului (adăugător la terapia imunosupresorie și vasculară)	Obligatoriu dacă sunt prezente (caseta 15)
3. Decizia asupra tacticii de tratament: staționar sau ambulatoriu C.2.2.5.	Determinarea necesității spitalizării	Obligatoriu: <ul style="list-style-type: none"> • Evaluarea criteriilor de spitalizare (caseta 8)
4. Tratament în condiții de ambulatoriu	Indicat pacienților cu IgAV inactivă sau cu activitate minimală în lipsa afectărilor sistémice grave	<ul style="list-style-type: none"> • Ajustarea tratamentului pentru asigurarea controlului activității IgAV

		<ul style="list-style-type: none"> • Intervenții educaționale pentru sănătate <p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Complicațiile bolii sau ale tratamentului (<i>casetele 17, 18</i>) • Stările de urgență (<i>casetă 19</i>) • Cazuri de rezistență la tratament
5. Supravegherea temporală C.2.3. – C.2.4.		
B.3. Nivelul de asistență medicală spitalicească secțiile reumatologie , artrologie ale IMSP SCR „Timofei Moșneaga”		
Descriere (măsuri)	Motivele (repere)	Pașii (modalități și condiții de realizare)
1. Spitalizarea C.2.2.5 C.2.3.1. – C.2.3.4.	Stabilirea diagnosticului precoce și a tacticii de tratament adecvat.	<ul style="list-style-type: none"> • Spitalizarea în secțiile de reumatologie și artrologie ale IMSP SCR „Timofei Moșneaga” • Evaluarea criteriilor de spitalizare în secțiile de reumatologie (republicane) (<i>casetă 8</i>)
2. Diagnosticul 2.1. Confirmarea diagnosticului, aprecierea severității și gradului activității al IgAV C.2.3.1. – C.2.3.4.	<ul style="list-style-type: none"> • Recunoașterea semnelor și diagnosticarea atingerilor organelor interne sunt importante în stabilirea diagnosticului, indicarea tratamentului adecvat precoce și evaluarea ulterioară a pacienților. 	<p>Obligatoriu:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Anamneza (<i>casetă 5</i>) • Examenul fizic (<i>casetă 6</i>) • Examenul paraclinic (<i>tabelul 1, anexa 1</i>) • Diagnosticul diferențial (<i>casetă 7</i>) <p>Recomandabile:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Consultațiile specialiștilor (neurolog, nefrolog, gastroenterolog etc.) • Investigații recomandate de specialiști
3. Tratamentul medicamentos C.2.2.6. Algoritmul C.1.2.		
3.1. Tratament imunosupresiv	Alegerea medicației depinde de severitatea afectărilor organelor interne	<p>Recomandabil:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Glucocorticosteroizi • Azatioprinum • Cyclophosphamidum • Mycophenolate mofetil • Cyclosporinum • Rituximabum • Plasmafereză
3.2. Tratamentul simptomatic	Se indica pacienților cu afectări cutanate și articulare	<ul style="list-style-type: none"> • Dapsone* • AINS

		<ul style="list-style-type: none"> • Colchicum <p>Obligatoriu dacă sunt prezente (<i>caseta 15</i>)</p>
3.3. Tratamentul complicațiilor	Se indică la toți pacienții cu complicații ale IgAV sau ale tratamentului (adăugător la terapia imunosupresorie)	<p>4. Externarea cu îndrumarea la nivelul primar pentru tratament și supraveghere continuă</p> <p>Extrasul obligatoriu va conține:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Diagnosticul definitiv desfășurat; • Rezultatele investigațiilor și consultațiilor efectuate; • Recomandările pentru pacient; • Recomandările pentru medicul de familie.

C. 1. ALGORITME DE CONDUITĂ

C.1.1. Principiile tratamentului în dependență de afectare organică



C.2. DESCRIEREA METODELOR, TEHNICILOR ȘI PROCEDURIILOR

C.2.1. Clasificarea IgAV[3]:

Casetă 1. Clasificarea IgAV

- 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.

Casetă 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

Casetă 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.

Casetă 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]:

Casetă 5. Factori favorizanți pentru dezvoltarea IgAV:

Factori de risc posibili:

- Agenți infecțioși
 - Streptococul din grupa A
 - Alți agenți patogeni descriși:
 - Parvovirus B19
 - *Bartonella henselae*
 - *Helycobacter 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]

Casetă 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 însotite 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 dispără. Uneori, în cazurile de recidive cronice se păstrează sectoare de hiperpigmentare a pielii.

La pacienții pediatrici purpura dispără 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 purpurei, dar uneori poate precedea afectarea cutanată. De obicei, apare micro- sau macrohematuria, uneori asociată cu proteinurie. În majoritatea cazurilor aceste schimbări trec fără consecințe, dar la unii bolnavi

Afectarea renală este observată la 40–85% din pacienți (mai prevalență la copiii mai mari și adulții), 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 co-existența 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:*

- artralgii
- mialgii
- artrite neerozive și nedeformante.

Poliartralgiile 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 afecteză 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 precedea 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 precedea 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 paralitic) 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 occult, 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 occultă (detectată ca și reacție pozitivă la sânge occult în mase fecale); atunci când este manifestă, principalul simptom este mai frecvent melena decâhematemeză 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

abdomen acut, și pot duce la tomografii 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 precoce 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 torsionea 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 adulții 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, infarcte și 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 convulsi.

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

Spre deosebire de alte vasculite sistemicale ale vaselor de calibru 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 sistemicale importante. O cincime din pacienții cu afectarea SNC ramân cu sechete.

- *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. Clinice 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	AMSA	AMS
--	-------------------------------	------	-----

laborator și paraclinice în IgAV	Semnele sugestive pentru IgAV	AMSA	AMS
Hemoleucograma cu VSH	Anemie, trombocitoză, leucocitoză, eozinofilie, VSH crescut	O	O
Sumarul de urină	Proteinurie, eritrociturie, cilindrurie	O	O
Proteinuria în 24 ore	Determinarea gradului de proteinurie	R	O
Creatinina, albumina în urina	Valorile depind de severitatea afectării renale	R	O
Ureea, creatinina, acid uric serice	Valori crescute	O	O
Ionograma (Ca, K, P, Na, Cl)	Valorile depind de severitatea afectării renale	R	O
Probele funcționale renale	Scăderea RFG	R	O
Echilibrul acido-bazic	Acidoza metabolică în caz de afectare renală severă		R
Proteina C reactivă, fibrinogen	Valori crescute	O	O
Imunoglobuline A serice	Valori crescute	R	O
Crioglobuline serice	Valori crescute		O
Însămânțarea din nasofaringe	Depistarea infecției streptococice	R	O
Cercetarea radio-logică a abdomenului	Hemoragii, perforări ale organelor tractului gastrointestinal	O	O
USG organelor interne	Invaginare intestinală	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.	O	O
CT pulmonar	Hemoragia pulmonară, diagnosticul diferențial în caz de simptome respiratorii.		R
RMN cerebral	Diagnosticul afectărilor neurologice.	R	O
Biopsia cutanată	Vasculită leucocitoclazică cu depozite IgA în piele.		O
Biopsia renală	Determinarea variantei morfologice în caz de afectare renală		R
Consultația specialiștilor – nefrolog, gastroenterolog, urolog, pulmonolog, neurolog	Diagnosticul diferențial și tratament în comun cu reumatologul	O	O

Nota: O – Obligatoriu, R – Recomandabil

Casetă 7. Diagnosticul diferențial a IgAV:

- Vasculite secundare în cadrul maladiilor difuze ale țesutului conjunctiv (artrita reumatoidă, lupusul eritematos sistemic, miopatii inflamatorii idiopatice, sindromul Sjögren)
- Sindromul paraneoplazic
- Infecții sistémice, în special endocardita infecțioasă
- Vasculite medicamentos induse(ex. propiltiouracil, allopurinol, hidralazina, cocaina, levamisol)
- Alte vasculite sistémice, inclusiv boala Behcet, arterita Takayasu, arterita gigantocelulară, boala Kawasaki, vasculita crioglobulinemică, vasculita IgA asociată și poliarterita nodoasă
- Afecțiunea renală, pulmonară, cutanată, neurologică de altă geneză (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 stâncosi
- Abuz fizic
- Torsiune testiculară
- Purpură trombotică trombocitopenică
- Virusul varicelo-zosterian

C.2.2.5. Criteriile de spitalizare

Casetă 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]

Casetă 9. Momentele principale în colaborarea medic-pacient

- Educația pacienților
- Determinarea comună a scopului propus
- Monitorizarea de sine stătătoare a stării sale (pacientul este învățat se 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)

Casetă 10. Obiectivele unui management adecvat al IgAV

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

Casetă 11. Scopurile tratamentului IgAV

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

- **Caseta 12. Tratamentul nemedicamentos al IgAV**
- Interzicerea temporară a vaccinării
- Dieta hipoalergică, hiposodată
- Evitarea stresului, supraefortului, suprarăcelii
- Metode contraceptive eficace
- 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/artralgii - tratament cu AINS (nivelul de recomandare - D)

Se pot folosi analgezice (Paracetamolum 1-2 gr/zi), AINS (Ibuprofenum 800-1200 mg/zi, Meloxicicum 7,5-15 mg/zi, Aceclofenacum 100-200 mg/zi, Lornoxicicum 8-16 mg/zi, Etoricoxibum 60-120 mg/zi etc.). AINS să evită în caz deafectări 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 (1mg/kg sau puls terapie) cu/fără Cyclophosphamidum, tratament chirurgical

Poate fi recomandat tratamentul cu Dapsonum*, 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 glucocorticosteroiziorali (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

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 ≥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 ≥1 g/24h, creșterea creatininei serice, sau semne de glomerulonefrită rapid-progresivă cu "crescente"):

- Terapie cu imunosupresoare cu glucocorticoizi, 6 luni:
- Puls-terapie cu Methylprednisolonom intavenos (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 răspunde 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 îintrerupe 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/m² 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**

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

Casetă 15. Tratamentul complicațiilor terapiei IgAV

- Indiferent de schema de administrare a pulsurilor de Cyclophosphamidum ele trebuie asociate cu medicație antiemetica (Metoclopramidum), Mesnum* (2-mercaptoethanesulfonat de sodiu), consum crescut de lichide și/sau administrare intravenoasa de fluide. Mesnum* este benefică și la pacienții care primesc Cyclophosphamidum oral continuu.
- Monitorizarea Cyclophosphamidum trebuie să se facă conform protoalelor 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 jirovecii* (cunoscut ca *Pneumocystis carinii*) la totipacienții tratați cu Cyclophosphamidum; când nu există contraindicații, cu Sulfamethoxazolum + Trimethoprim (800/160mg în zile alternative sau 400/80mg zilnic).
- Ghidurile locale de prevenție a osteoporozei induse de glucocorticoizi trebuie urmărite la totipacienții.

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

C.2.2.7. Supravegherea pacienților

Casetă 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 inclusi în grupul de risc pentru osteoporoză (vezi protocolul respectiv).

C.2.3. Complicațiile IgA vasculitei

Casetă 17. Complicațiile IgAV (subiectul protoalelor separate)

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

Casetă 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

- 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 ≥ 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 digestivă*, 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

RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI

<p>D.2. Secțiile de asistență medicală specializată de ambulatoriu Secția consultativă IMSP SCR „Timofei Moșneaga”</p>	<p>Personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Medic reumatolog • Medic nefrolog • Medic gastroenterolog • Medic neurolog • Medic pulmonolog • Medic urolog • Medic imagist • Medic laborant • Asistente medicale <p>Aparataj, utilaj:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tonometru • Stetoscop • Electrocardiograf • Ultrasonograf • Fibrogastroscop • Laborator clinic pentru determinarea: hemoleucogrammei, analizei generale de urină, indicilor biochimici • Laborator imunologic • Laborator microbiologic
<p>D.3. Instituțiile de asistență medicală spitalicească: Secțiile de reumatologie, artrologie ale IMSP SCR „Timofei Moșneaga”</p>	<p>Personal:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Medic reumatolog • Medic nefrolog • Medic funcționalist • Medic imagist • Medici laboranți • Asistente medicale <p>Acces la consultații calificate: neurolog, gastroenterolog, endocrinolog, pneumolog, chirurg</p> <p>Aparataj, utilaj:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tonometru • Stetoscop • Electrocardiograf • Eco-cardiograf cu regim Doppler • Cabinet radiologic • Tomograf computerizat spiralat • Glucometru portabil • Ultrasonograf • Fibrogastroscop • Laborator clinic pentru determinarea: hemoleucogrammei, analizei generale de urină, indicilor biochimici • Laborator imunologic • Laborator microbiologic • Serviciul anatomo-patologic cu citologie • Terapie de substituție a funcției renale
	<p>Medicamente:</p> <ul style="list-style-type: none"> • AINS • Glucorticoizi • IECA • Diuretice • Inhibitorii pompei de protoni

Terapie biologică este o terapie medicală care folosește compuși biologici sau compuși de origine biologică pentru a trata boala. Aceasta poate include terapiile cu anticorpi monoclonali, terapiile cu citokine și terapiile cu celule. În ceea ce privește terapia cu anticorpi monoclonali, aceasta se bazează pe crearea unor anticorpi care să atace și să distrugă celulele cancerigene sau să inhibe procesele care le susțin creșterea și dezvoltarea. În ceea ce privește terapia cu citokine, aceasta se bazează pe utilizarea de proteine care să stimuleze imunitatea sănătoasă a pacientului să atace și să distrugă celulele cancerigene. În ceea ce privește terapia cu celule, aceasta se bazează pe utilizarea de celule sănătoase care să înlocuiască celulele cancerigene. Aceste terapii pot fi utilizate individual sau împreună, în funcție de tipul de boală și de starea pacientului.

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 IgAVveniți în instituțiile medico-sanitarepe parcursul ultimilor 3 luni cărora în mod documentat li s-a oferit informație în domeniu <i>l</i> ul <i>vasculitelor IgA</i> (discuții, ghidul pacientului cu IgAV etc.) (în %)	Numărul pacienților cu IgAV veniți în instituțiile medico-sanitarepe parcursul ultimilor 3 luni cărora în mod documentat li s-a oferit informație în domeniu <i>l</i> ul <i>vasculitelor IgA</i> (discuții, ghidul pacientului etc.) pe parcursul ultimului an × 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 VAAcu <i>diagnosticul precoce de vasculita 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 ×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 a pacienților cu IgAV</i>	Numărul pacienților cu IgAV cărora li s-a efectuat volumul necesar de examinări clinico-paraclinice cum pentru stabilirea diagnosticului de IgAVașă 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 așă și pentru evaluarea dinamică a bolii pe parcursul ultimului an ×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 IgAVla <i>care boala este tratată adekvat și complex</i>	Numărul de pacienți cu IgAV la care boala a fost tratată adekvat și complex (în %)	Numărul de pacienți cu IgAV la care boala a fost tratată adekvat și complex pe parcursul ultimului an × 100	Numărul total de pacienți cu diagnostic confirmat de IgAV, care se află sub supravegherea medicului de familie și specialist pe parcursul ultimului an

F.ASPECTE MEDICO –ORGANIZAȚIONALE

- 1. Cerințele privind necesitatea investigațiilor diagnostico-curative a pacientului cu *IgA vasculită la adult* în alte instituții și modalitatea pregătirii către investigațiile respective:**

către medicul curant, consiliul medical.

Pacientul se trimite cu – Fișa medicală, concluzia consiliului medical, format din șef Departament Terapie, șef secție, medic curant (ce obligatoriu include datele anamnestice, obiective, diagnosticul, argumentarea investigației respective) și buletinul de trimitere din SIA AMS către laboratorul de investigații imagistice „Euromed Diagnostic” SRL.

Intervenții și proceduri diagnostice	Instituțiile medicale
Radiografia toracică 2 incidente.	„Euromed Diagnostic” SRL
Cercetarea radiologică a articulațiilor	„Euromed Diagnostic” SRL
TC articulară	„Euromed Diagnostic” SRL
RMN articulară	„Euromed Diagnostic” SRL

2. Cerințele privind necesitatea investigațiilor diagnostico-curative a pacientului cu *IgA vasculită la adult* în IMSP Spitalului Clinic Republican „Timofei Moșneaga”

Pacientul este programat pentru investigațiile necesare care vor fi efectuate în secțiile respective

Intervenții și proceduri diagnostice	Secții a IMSP SCR „Timofei Moșneaga”
USG organelor interne	Secția Endoscopie
ECHO CG	Secția Diagnostic functional
ECG	Secția Diagnostic functional
Doppler vascular	Secția Diagnostic functional

Telefoanele de contact pentru coordonarea asistenței medicale

Funcția	Telefon de contact
Vicedirector medical	(022) 403694
Vicedirector medical	(022) 403550
Şef secție internare	(022) 728369
Sef Departament ATI	(022) 403657
Şef Departament chirurgie	(022) 403534
Şef Departament investigații de laborator	(022) 403579
Şef secție Reumatologie	(022) 403530
Şef secție Artrologie	(022) 403499
Şef secție Diagnostic funcțional	(022) 403636
„Euromed Diagnostic” SRL	2-54/2-52

Telefoanele de urgență

Secția	Număr de telefon, serviciu	Telefon intern
Secția internare	(022) 728314	
Oformarea fișelor	067100184	
Paza		5-15
Serviciul tehnic		7-77
Laborator planic		5-62
Laborator de urgență		4-86

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 renala și scăderea RFG sau proteinurie severă și persistentă)
- Severă (>50% de glomeruli cu semilune în biopsia renala 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/1.73m². Proteinuria ușoara: 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.

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			
Prednisolonom	1,5, 10 mg 25, 30, 40 mg	2,5-100 mg	1-2
Metilprednisolonom	4, 16, 32, 100mg 8, 20, 40, 100, 125, 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, 375 mg/m ²	4 doze
Mycophenolate mofetil	250, 500 mg	1000-2000 mg	2
Colchicum	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

Ghidul pacientului cu vasculitele IgAV

Cuprins

Asistenta medicală de care trebuie să beneficieze

Vasculitele sistemice

Diagnosticarea 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 detaliu 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 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 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

Tratamentul și asistența medicală de care beneficiari trebuie să ia în considerație nevoie 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 vasculită 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. Tratamentul și asistența medicală de care beneficiari, precum și informațiile pe care le primiți despre acestea, trebuie să ia în considerație toate nevoie și preferințe religioase, etnice sau culturale pe care le puteți avea. Trebuie să se ia în considerație 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 sanguine. Vasculita IgA, de obicei, atacă vasele mici ale pielii care duce la o leziune pe piele denumită purpură; dar poate afecta și vasele sanguine 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 gripe). Vasculita IgA, de obicei, afectează copii de la 2 la 10 ani, dar poate afecta persoane de orice vîrstă. 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 arăta ca o zgârietură mică sau puncte roșii-portocalii, de obicei apare pe fese, picioare.
- Durere în articulații, cum ar fi genunchi sau glezne.
- Durere în regiunea stomacului.
- Sângă în masele fecale sau urină – cauzate de inflamația vaselor sanguine din intestine sau rinichi.

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 sistemic

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 pe site-urile următoare:

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

Anexa 5

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

FIȘA STANDARDIZATA DE AUDIT BAZAT PE CRITERII PENTRU IGA VASCULITĂ LA ADULT		
	Domeniul Prompt	Definiții și note
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	
INTERNAREA		
11	Data debutului simptomelor	Data (DD: MM: AAAA) sau 9 =

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
DIAGNOSTICUL		
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 refractoră= 4
21	Aprecierea severității afecțiunii 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
ISTORICUL MEDICAL AL PACIENTILOR (pentru HCAP)		
23	Pacienți internați de urgență în staționar	Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
24	Pacienți internați programat cu îndreptare de la CMF	Nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
TRATAMENTUL		
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
EXTERNAREA ȘI MEDICAȚIA		
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
DECESUL PACIENTULUI LA 30 DE ZILE DE LA INTERNARE		
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



**IMSP SCR „TIMOFEI MOŞNEAGA”
SECȚIA CONSULTATIVĂ**

Protocolul clinic al locului de lucru al medicului specialist **reumatolog**

IgA VASCULITA LA ADULT – 413

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.

Codul bolii (CIM-10): D 69.0

Clasificarea IgAV

Conform formelor clinice:	Conform variantelor evolutive:	Conform gradului de activitate:
<ul style="list-style-type: none"> • Cutanată: simplă, necrotică, cu urticarie și edeme; • Abdominală; • Renală; • Mixtă. 	<ul style="list-style-type: none"> • Fulminantă; • Acută; • Recidivantă; • Trenantă; • Cronică: persistentă, cu acutizări (rare, frecvente). 	<ul style="list-style-type: none"> • Scăzut; • Moderat; • Înalt; • Foarte înalt.

Examenul fizic în IgAV:

Manifestări generale: febră, fatigabilitate, céfalee

Creșterea TA (în caz de afectare renală)

Edem subcutanat

Afectarea cutanată

Afectarea renală

Afectarea aparatului locomotor: artralgii, mialgii, artrite neerozive și nedeformante.

Afectarea digestivă: Manifestările gastrointestinale variază de la usoare (greață, vomă, durere abdominală, ileus paralitic) la severe (hemoragie gastrointestinală, invaginație, ischemie intestinului cu necroza secundară, perforare intestinală).

Afectarea organelor genitale: E posibilă orhita, epididimita la pacienții de sex masculin (roșeață, durere, tumefierea scrotului), mai frecvent înregistrată la copii.

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

Afectarea pulmonară: Clinic simptomele hemoragiei pulmonare includ hemoptizie, dispnee, durere în cutia toracică și anemie.

Investigații de laborator și paraclinice în IgAV

Hemoleucograma cu VSH	O	Cercetarea radiologică a abdomenului	O
Sumarul de urină	O	USG organelor interne	R
Proteinuria în 24 ore	R	CT abdominală	R
Creatinina, albumina în urina	R	Cercetarea baritată a intestinului	
Ureea, creatinina, acid uric serice	O	USG articular	R
Ionograma (Ca, K, P, Na, Cl)	R	USG a scrotului cu Doppler color	R
Probele funcționale renale	R	Endoscopia tractului gastrointestinal	R
Echilibrul acidobazic		Radiografia cutiei toracice	O
Proteina C reactivă, fibrinogen	O	CT pulmonar	
Imunoglobuline A serice	R	RMN cerebral	R
Crioglobuline serice		Biopsia cutanată	
Însământarea din nasofaringe	R	Biopsia renală	
		Consultația specialiștilor – nefrolog, gastroenterolog, urolog, pulmonolog, neurolog	O

Tratamentul nemedicamentez al IgAV

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

Tratamentul IgAV: Recomandările pentru tratamentul IgA vasculitei bazate pe dovezi

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

Se pot folosi analgezice (Paracetamolum 1-2 gr/zi), AINS (Ibuprofenum 800-1200 mg/zi, Meloxicamum 7,5-15 mg/zi, Aceclofenacum 100-200 mg/zi, Lornoxicamum 8-16 mg/zi, Etoricoxibum 60-120 mg/zi etc.). AINS să evite 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 (1mg/kg sau puls terapie) cu/fără Cyclophosphamidum, tratament chirurgical

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

4. Implicarea renală:

- 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 glucocorticosteroiziorali (1 mg/kg/zi) și Cyclophosphamidum, Azathioprinum, MMF, Cyclosporinum, Rituximabum, plasmafereză (nivelul de recomandare - D)

Tratamentul afectării renale la pacienții cu vasculita IgA :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.

Afectarea renală severă (ex. proteinuria ≥1 g/24h, creșterea creatininei serice, sau semne de glomerulonefrită rapid-progresivă cu "crescente"):

- Terapie cu imunosupresoare cu glucocorticoidi, 6 luni:
- 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.

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 initial 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/m² 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**
- **Plasmafereză**

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.

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 administreză 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 administreză tratament per os cu glucocorticosteroizi sunt inclusi în grupul de risc pentru osteoporoză (vezi protocolul respectiv).

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 ≥ 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 digestivă*, 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