



**MINISTERUL SĂNĂTĂȚII, MUNCII ȘI PROTECȚIEI SOCIALE  
AL REPUBLICII MOLDOVA**

# **Vasculita hemoragică la copil**

**PCN-106**

*Chișinău, 2020*

**Aprobat la ședința Consiliului de Experți din 12.03.2020, proces verbal nr.1**  
**Aprobat prin ordinul Ministerului Sănătății, Muncii și al Protecției Sociale al Republicii Moldova**  
**nr. 593 din 25.06.2020 cu privire la aprobarea**  
**Protocolului clinic național „Vasculita hemoragică la copil”**

**CUPRINS**

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

## SUMARUL RECOMANDARILOR:

1. Elucidarea problemei vasculitei Schonlein-Henoch la copii (1,3,4,6,8,12,14,15,16,19,22,23).
2. Datele epidemiologice si incidenta vasculitei hemoragice la copii (2,5,13,14,15,16,19,22).
3. Elementele si fenomenele clinice in vasculita Schonlein-Henoch (3,4,8,12,14,15,16,22).
4. Evaluarea manifestarilor clinice, inclusiv a celor cutanate, in evaluarea bolii Schonlein-Henoch(4,6,8,14,15,16,17,19,21,23).
5. Constatarea elementelor patogenetice in diferite vasculite la copii, inclusiv in sindromul Schonlein-Henoch(2,5,12,13,14,15,16,17,19,).
6. Factorii de risc, factorii etiologici si cauzali in formarea vasculitelor(3,4,5,9,10,11,23).
7. Valoarea si semnificatia parametrilor paraclinici in vasculite la copii(2,4,9,10,11,14,15,17,19,23).
8. Evaluarea ca fenomen clinic si de urgenta a vasculitelor la copii si formarea atitudinilor si programelor terapeutice in vasculita Schonlein-Henoch (1,2,5,13,15,16,19,22,23).
9. Programarea si realizarea programelor terapeutice in boala Schonlein-Henoch(1,4,6,13,15,19,20,21).
10. Organizarea supravegherii in dinamica a pacientilor cu vasculita Schonlein-Henoch(1,5,14,15,).

## ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT

AMP	asistența medicală primară
AM	asistența medicală
IMSP IMC	Institutul Mamei și Copilului
VH	vasculita hemoragică
PHSh	purpura Henoch-Schonlein
USG	ultrasonografie
VSH	viteza sedimentării hematiilor
Nr.	Număr
LCR	lichid cefalorahidian
i/m	intramuscular (administrare intramusculară)
s/c	subcutanat (administrare subcutanată)
i/v	intravenos (administrare intravenoasă)
CID	sindromul coagulării intravasculare diseminate

## PREFAȚĂ

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

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

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

## **A. PARTEA INTRODUCIVĂ**

### **A.1. Diagnosticul:**

Exemple de diagnostic clinic:

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

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

### **A.3. Utilizatorii:**

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

Centrele de sănătate (medici de familie);

Centrele medicilor de familie (medici de familie);

Centrele consultative raionale (medici pediatri);

Asociațiile medicale teritoriale (medici de familie, pediatri);

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

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

### **A.4. Scopurile protocolului:**

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

### **A.5. Data elaborării protocolului: 2010**

**Data revizuirii: 2020**

### **A.6. Data următoarei revizuirii: 2025**

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

<b>Numele</b>	<b>Funcția</b>
Valentin Țurea	d.h.ș.m., profesor universitar, Departamentul Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”, Șef secție Hematologie IMSP IMC
Galina Eșanu,	d.ș.m., conferențiar universitar, Departamentul Pediatrie USMF „Nicolae Testemițanu”
Eugen Popovici	medic hematolog, secția hematologie a IMSP IMC
Marian Vicol	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Ornelia Ciobanu	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Rodica Bordian	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”
Maria Mihalachi – Anghel	Universitatea de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”

### **Protocolul a fost discutat, aprobat și contrasemnat:**

<b>Denumirea</b>	<b>Persoana responsabilă - semnătura</b>
Departamentul „Pediatrie” USMF „Nicolae Testemițanu”	<b>Ninel Revenco</b>
Seminarul Științific de Profil „Pediatrie”	<b>Ion Mihu</b>
Agenția Medicamentului și Dispozitivelor Medicale	<b>Silvia Cibotari</b>
Compania Națională de Asigurări în Medicină	<b>Angela Belobrov</b>

Catedra de medicina de familie USMF „Nicolae Testemițanu”	<b>Ghenadie Curocichin</b>
Catera de farmacologie și farmacologie clinica USMF „Nicolae Testemițanu”	<b>Nicolae Bacinschi</b>
Consiliul de Experți	<b>Aurel Grosu</b>

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

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

### **A.9. Date epidemiologice**

VH este cea mai frecventă vasculită a copiilor. VH este tipică perioadei de copilărie, cu un vârf al incidenței între 3-10 ani, deși au fost remarcate cazuri și la adulți. Jumătate din cazuri apar înaintea vârstei de 5 ani. Băieții sunt de două ori mai frecvent implicați decât fetele.

Incidența bolii a fost estimată între 10-20,4 per 100.000 de copii. Adevărata incidență este probabil subestimată din cauza neadresărilor la medic.

Până în 1990 erau utilizate criteriile de clasificare propuse de American College of Rheumatology. Această clasificare a fost modificată de către European League Against Rheumatism (EULAR) și de Paediatric Rheumatology European Society (PreS) în urma unui consens pentru criteriile de clasificare a vasculitelor la copii.

## B. PARTEA GENERALĂ

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

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

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

Descriere (măsurile)	Motivele (reperle)	Pașii (modalități și condiții de realizare)
<b>1. Diagnosticul formelor clinice</b>		
1.1 Confirmarea diagnosticului de VH și evaluarea complicațiilor	Anamneza și examenul obiectiv permit diagnosticarea VH. Investigațiile de laborator, paraclinice și imagistice se fac pentru a exclude complicațiile și pentru diagnosticul diferențial	<b>Obligatoriu:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anamneza (caseta 4)</li> <li>• Examenul obiectiv general și local (tabelul 1)</li> <li>• Examenul de laborator: hemoleucograma (cu estimarea nr. de trombocite), sumarul urinei și examenul sedimentului urinar, ureea și creatinina serică, reactanții de fază acută</li> <li>• Diagnosticul diferențial (caseta 6)</li> <li>• Evaluarea riscului de complicații (caseta 9)</li> </ul> <b>Recomandabil:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Consultația altor specialiști (la necesitate)</li> </ul>
1.2. Evaluarea gradului de severitate a bolii și a riscului de complicații (caseta)		<b>Obligator:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Estimarea indicațiilor pentru consultul altor specialiști: chirurgul, infecționistul etc. (caseta 10).</li> </ul>
1.3 Selectarea metodei de tratament: staționar versus ambulatoriu		<ul style="list-style-type: none"> <li>• Evaluarea criteriilor de spitalizare (caseta 7)</li> </ul>
<b>2. Tratamentul în condiții de ambulatoriu</b>		
2.1 Tratamentul conservator al pacienților cu VH, formele ușoare și medii	Tratamentul conservator la pacienți se indică cu scop de înlăturare a focarului de infecție și prevenire a complicațiilor	<b>Obligatoriu:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tratamentul (caseta 8)</li> </ul>
2.2 Monitorizarea copiilor cu VH pe parcursul bolii	<b>Notă:</b> Monitorizarea se va efectua obligatoriu sub controlul hemoleucogramei, sumarului de urină și a sedimentului urinar, probele biochimice	<b>Obligatoriu:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Peste 24 de ore (poate fi realizată și prin telefon)</li> <li>• Peste 2 zile de la începutul tratamentului</li> <li>• Peste 5 și peste 10 zile</li> </ul>
<b>3. Supravegherea</b>	Controlul obiectiv la o lună după tratament este necesar pentru prevenire complicațiilor	<b>Obligatoriu:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Examenul obiectiv obligatoriu în dinamică (caseta 1)</li> <li>• Consultul hematologului o dată în trei luni după tratament pe parcursul primului an de supraveghere</li> </ul>

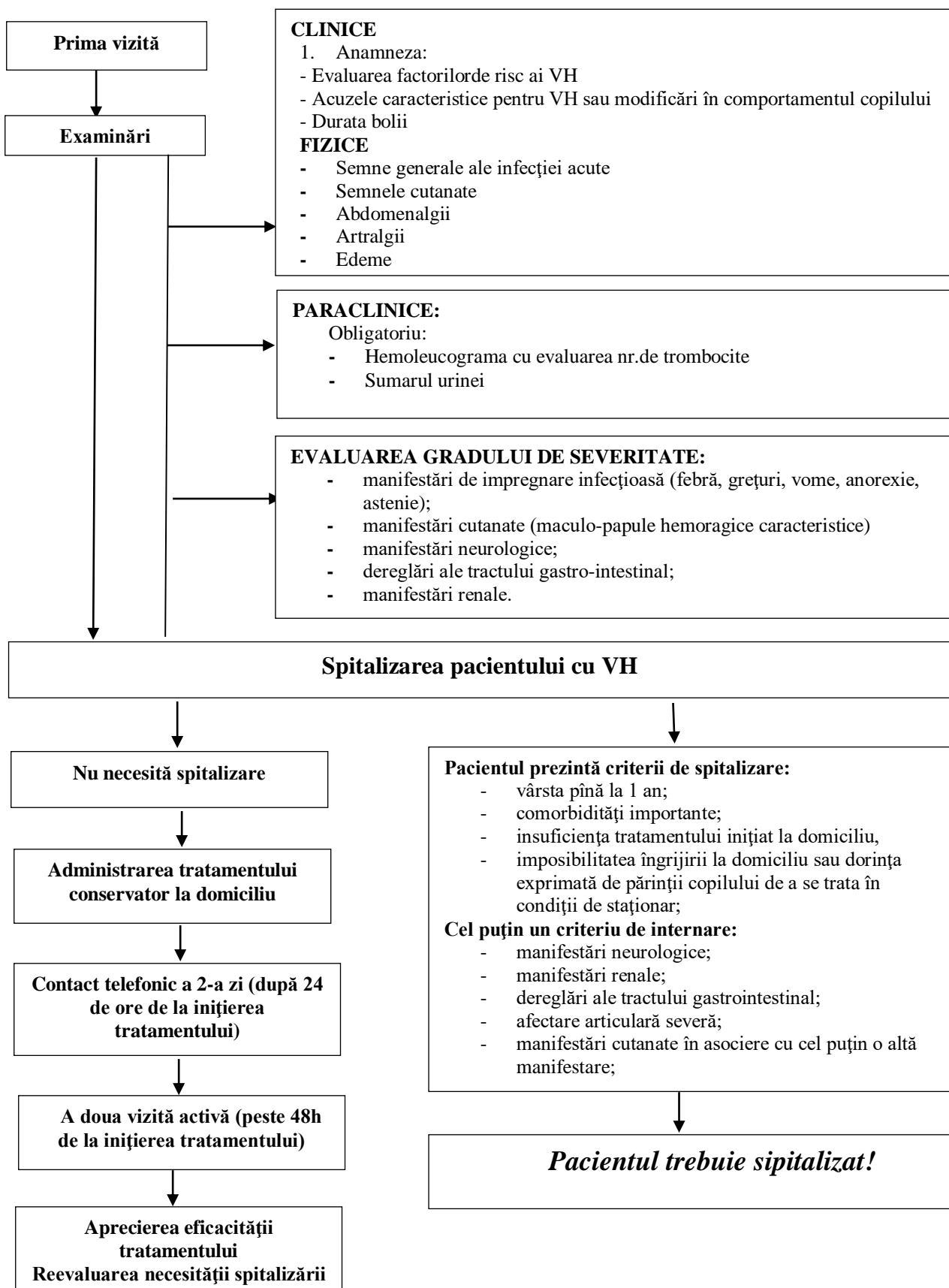
### B.3. Nivelul de staționare

Descriere (măsuri)	Motivele (repere)	Pașii (modalități și condiții de realizare)
<b>1. Diagnosticul</b>		
1.1 Confirmarea diagnosticului de VH și evaluarea complicațiilor	Anamneza și examenul obiectiv permit diagnosticarea VH. Investigațiile de laborator, paraclinice și imagistice se fac pentru a exclude complicațiile și pentru diagnosticul diferențial	<p><b>Obligatoriu:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Anamneza (<i>caseta 4</i>)</li> <li>• Examenul obiectiv general și local (<i>tabelul 1</i>)</li> <li>• Examenul de laborator: hemoleucograma (cu estimarea nr. de trombocite), sumarul urinei și examenul sedimentului urinar, proteina în 24 de ore în urină, analiza biochimică de sânge (ureea, creatinina, proteina generală obligator)</li> <li>• Diagnosticul diferențial (<i>caseta 6</i>)</li> <li>• Evaluarea riscului de complicații (<i>caseta 9</i>)</li> </ul> <p><b>Recomandabil:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Consultația altor specialiști (nefrolog, chirurg, neurolog, reumatolog etc.)</li> </ul>
1.2 Selectarea metodei de tratament: conservativ versus chirurgical		<p><b>Obligatoriu:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Evaluarea indicațiilor pentru tratament conservativ și pentru cel chirurgical (<i>caseta 10</i>)</li> </ul>
<b>2. Tratamentul</b>		
<b>2.1 Tratamentul conservativ</b>	Este indicat în caz de VH necomplicată	<p><b>Obligatoriu:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Regim de pat</li> <li>• Regim alimentar: consum de alimente bogate în vitamine, ușor asimilabile și cu potențial alergizant redus, cu limitarea condimentelor și produselor iritante</li> <li>• Tratamentul (<i>caseta 8</i>)</li> </ul>
<b>2.1 Tratamentul chirurgical</b>	Este indicat în caz de abdomen acut (invaginație intestinală)	<p><b>Obligatoriu:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Evaluarea indicațiilor pentru tratamentul chirurgical (<i>caseta 10</i>)</li> <li>• Pregătirea preoperatorie</li> <li>• Intervenția chirurgicală</li> <li>• Conduita postoperatorie</li> </ul>
<b>3. Externarea nivel primar, tratament și supraveghere</b>		<p><b>Obligatoriu:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Eliberarea extrasului din foia de observație cu indicații pentru medicul de familie: <ul style="list-style-type: none"> <li>✓ diagnosticul precizat desfășurat</li> <li>✓ rezultatele investigațiilor și tratamentului efectuat</li> <li>✓ recomandări explicite pentru părinți și medici (<i>anexa 1</i>)</li> </ul> </li> </ul>



## C.1 ALGORITMI DE CONDUITĂ

### C.1.1. Algoritmul general de conduită al pacientului cu V



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

### C.2.1 Clasificarea VH

#### Caseta 1. Criteriile de clasificare a vasculitei hemoragice

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

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

### C.2.2 Factorii de risc ai VH

#### Caseta 2. Factorii de risc ai VH

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

### C.2.3 Formele clinice ale VH

Tabelul 1. *Particularitățile formelor clinice ale VH*

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

	sever.
Neurologică	Simptomele neurologice sunt rare. Acestea includ cefalee, modificări psihice (dispoziție labilă, apatie, hiperactivitate), foarte rar convulsii, hematom subdural, hemoragie subarahnoidiană, hemoragie intracerebrală și chiar neuroinfecții.
Mixtă	Include simptomele a cel puțin două din formele expuse anterior.
Forme rare	Foarte rar pot fi afectați plămânii (hemoragii pulmonare, pneumonii interstițiale), iar la băieții scrotul, cu simptomele orhitei.

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

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

### C.2.4 Conduita pacientului cu VH

#### **Caseta 3. Pașii obligatorii în conduita pacientului cu VH**

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

### C.2.4.1 Anamneza

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

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

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

### C.2.4.2. Investigații paraclinice

#### Caseta 5. Investigații paraclinice

##### Teste pentru supravegherea evoluției bolii:

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

**Notă:** Testele se efectuează obligatoriu la nivel de AMP și specializată.

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

- Biochimia serică (ALT, AST, bilirubina totală și fracțiile ei, feritina, reacția cu timol, fosfataza alcalină, proteina totală, ASL-O, reactanții de fază acută ai inflamației).
- Coagulograma ( timpul de coagulare, timpul de recalcificare a plasmei activate, timpul tromboplastinei parțial activate, indicele protrombinic, fibrinogenul seric, produșii de degradare ai fibrinei).
- Imunoglobulinele serice, în special Ig A, anticorpii antinucleari cANCA, pANCA, complementul C3, CIC, MPO, crioglobuline, Serine Protease 3.
- Hemocultura.
- Analiza bacterioscopică, biochimică și bacteriologică a LCR.
- USG organelor interne.
- Radiografia articulară (la necesitate).
- Electrocardiografia.
- Ecocardiografia.

##### Notă:

1. VH nu poate fi diagnosticată sau confirmată prin metode paraclinice, deoarece acestea nu sunt specifice pentru VH. Rezultatele de laborator sunt utile pentru concretizarea formei clinice, excluderea altui diagnostic clinic, aprecierea gradului de severitate al maladiiei sau a complicațiilor VH.
2. Pot fi efectuați și markerii genetici (*deficiența Adenosine Deaminase 2 - DADA2, SAVI, HA20*) – analize care nu pot fi apreciate în condițiile Republicii Moldova, și totodată încă sunt necesare studii suplimentare privind funcția ADA2 și fiziopatologia deficienței de ADA2.

### C.2.4.3. Diagnosticul diferențial

#### Caseta 6. Diagnosticul diferențial al VH

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

- Meningococcemia, infecția meningocică
- Purpura trombocitopenică
- Abdomen acut chirurgical: invaginația intestinală, perforație intestinală, infarct intestinal
- Endocardita bacteriană
- Sindromul Churg-Strauss
- Crioglobulinemia mixtă esențială

- Artrita reumatoidă
- Poliarteriita nodoasă
- Orhita sau torsiunea de testicul
- Abuzul fizic

**Notă:**

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

#### **C.2.4.4. Criteriile de spitalizare**

##### **Caseta 7. Criteriile pentru spitalizare în VH**

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

#### **C.2.4.5. Tratamentul**

##### **Caseta 8. Principiile tratamentului VH**

- Regim de pat pe durata perioadei eruptive, apoi regim cruțător (evitarea maximală a efortului fizic)
- Regim alimentar: consum de alimente bogate în vitamine, ușor asimilabile și cu potențial alergizant redus, cu limitarea condimentelor și produselor iritante
- Tratament medicamentos:
  - carbo activatus
  - preparate desensibilizante
  - preparate antipiretice- Paracetamol 15-20 mg/kg/priză per os la febră peste 38,5 grade Celsius
  - heparini natrium local (in formele grave), subcutanat în doza de 100 UA /kg/24 de ore divizată în 4 prize
  - in dependenta de severitatea maladei, (usoara, moderata) preparate dezagregante- Dipyridamol 1,5-6 mg/kg/24 de ore divizat în 2-3 prize per os
    - glucocorticosteroizi (în formele mixte, evoluția acută, formele de gravitate medie și severă a bolii) - Prednisolonum 2mg/kg corp per os, nu mai mult de 60 mg/zi, cu scăderea ulterioară a dozei câte 5 mg o data la 3 zile pentru copiii mai mari de 5 ani si cate 2.5mg o data la 3 zile pentru copiii mai mici de 5 ani

- antiinflamatoare nesteroidiene – Ibuprofenum – 10mg/kg corp per os
- antibacteriene – peniciline, cefalosporine in functie de medicament in cazul unei etiologii infectioase.
- antiacide –aluminii hydroxidum + magnesii hydroxidum – dozarea dupa varsta
- Tratament intervențional (plasmafereză, hemodializă)- la necesitate.
- Plasma proaspat congelata 10-15ml/kg corp – dupa indicatii.
- Tratament chirurgical – abdomen acut chirurgical

**Tabelul 3. Managementul manifestărilor clinice ale VH [13]**

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

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

#### C.2.4.6 Complicațiile VH

##### *Caseta 9. Complicațiile VH*

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

#### C.2.4.7 Tratamentul chirurgical

##### *Caseta 10. Complicațiile VH care necesită tratament chirurgical*

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

### C.2.4.8 Supravegherea pacienților cu VH

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

### C. 2.5. Pronosticul VH

#### Caseta 12. Pronosticul VH

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

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

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



	<ul style="list-style-type: none"> <li>• medic laborant</li> <li>• asistente medicale</li> </ul>
	Aparataj, utilaj: <ul style="list-style-type: none"> <li>• tonometru</li> <li>• fonendoscop</li> <li>• laborator clinic standard pentru determinarea: analizei generale a sângelui, analizei generale a urinei, ionogramei, indicilor biochimici (creatininei, ureei serice, proteinei generale), coagulograma, coprograma,</li> <li>• ultrasonograf</li> <li>• cabinet radiologic</li> <li>• laborator microbiologic și imunologic</li> </ul>
	Medicamente: <ul style="list-style-type: none"> <li>• carbo activatus</li> <li>• preparate desensibilizante</li> <li>• preparate antipiretice</li> <li>• preparate dezagregante</li> <li>• Heparini natrium</li> <li>• glucocorticosteroizi</li> <li>• plasmafereză</li> </ul>

#### E. INDICATORI DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI

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

**ANEXE****FIȘA STANDARDIZATĂ DE AUDIT MEDICAL (ADHD)**

<b>Domeniul Prompt</b>	<b>Definiții și note</b>
Denumirea IMSP evaluată prin audit	
Persoana responsabilă de completarea Fișei	Nume, prenume, telefon de contact
Perioada de audit	DD-LL-AAAA
Numărul fișei medicale a bolnavului staționar f.300/e	
Mediul de reședință a pacientului	0 = urban; 1 = rural; 9 = nu se cunoaște
Data de naștere a pacientului	DD-LL-AAAA sau 9 = necunoscută
Genul/sexul pacientului	0 = masculin 1 = feminin 9 = nu este specificat
<b>CONSULTAREA</b>	
Data debutului simptomelor	Data (DD: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută
Data stabilirii diagnosticului	Data (DD: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută
Adresarea primara a pacientului	
- Asistenta medicala primara	0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaște.
- Asistenta medicala spitaliceasca	0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaște.
<b>SCREENING</b>	
Interviul clinic	0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaște.
Parametrii paraclinici esentiali in vasculita hemoragica	0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaște
Data internării în spital	DD-LL-AAAA sau 9 = necunoscut
<b>CRITERII DE SPITALIZARE</b>	
Gravitatea starii generale	0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaște.
Valorile paraclinice esentiale in vasculita hemoragica	0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaște.
Virsta copilului	0= da; 1= nu; 9= nu se cunoaște.
<b>DIAGNOSTICUL</b>	
Aprecierea manifestarilor clinice si a dereglarilor comcomitente	nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
Aprecierea parametrilor esentiali	nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
Evaluarea parametrilor specifici	nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
Efectuarea diagnosticului diferentiat	nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
Comorbidități	nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
<b>TRATAMENTUL</b>	
Alimentatia si particularitatile alimentatiei in dependenta de virsta si de forma maladiiei	nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
Terapia medicamentoasa	nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
Tratamentul adjuvant si a comorbiditatilor	nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
Precizarea programului terapeutic	nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
Stabilirea parametrilor de eficienta a tratamentului	nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
<b>MONITORIZARE ȘI MEDICAȚIE</b>	
Data externării	Include si data transferului la alt spital. (ZZ: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută
	Data externării (ZZ: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută
Prescrierea tratamentului la externare	nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
Calitatea si durata tratamentului de sustinere	nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
Supravegherea pacientului la medicul de familie	0= da; 1= nu;
Supravegherea pacientului la medicul specialist	0= da; 1= nu;

## **Anexa 2. Informație pentru părinți**

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

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

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

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

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

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

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

## **BIBLIOGRAFIE**

1. Bayrakci US, Effect of early corticosteroid therapy on development of Henoch-Schonlein Purpura, 2007, J. Nephrolgy 20:406-409
2. Coppo R, Andrulli S et al. Predictors of outcome in Henoch-Schonlein nephritis in children and adults, Am. J Kidney Dis, 2006;47:993-1003
3. Dudley J, Smith G, Llewellyn-Edwards A et. al. Randomised placebo controlled trial to assess the role of early prednisolone on the development and progression of Henoch-Schonlein Nephritis, Paediatric Nephrology 2007; 22:1457 (abstract 270)
4. Haycock G. The nephritis of Henoch-Schonlein Purpura. In: Oxford Textbook of clinical nephrology, Oxford University Press, 1998:858-77
5. Gardner-Medwin JMM, Dolezalova P., Cummins, et. al., Incidence of Henoch-Schonlein Purpura, Kawasaki disease and rare vasculitides in children of different ethnic origins, Lancet 2002; 360:1197-202
6. Gedalia A. Henoch- Schonlein Purpura, Current Rheumatology Rep. 2004; 6:195-202
7. Huber AM, King J et al. A randomized, placebo-controlled trial of prednisone in early Henoch-Schonlein Purpura, 2004, BMC Med 2:7
8. Kawasaki Z et. al. Clinical and pathological features of children with Henoch-Schonlein purpura nephritis: risk factors associated with poor prognosis, Clinical Nephrology 2003; 60:153-60
9. Mills JS, Michel BA, Bloch DA, et. al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Henoch-Schonlein Purpura. Arthritis Rheum 1990;33:1114-21
10. Ostergaard JR, Storm K. Neurologic manifestations of Henoch-Schonlein Purpura, Acta Paediatrica Scand., 2003, 80: 339-42
11. Ozen S., Ruperto N et al. EULAR/PreS endorsed consensus criteria for the classification of childhood vasculitides. Ann Rheum Dis 2006; 65:936-41
12. Scharer K, Ruder H et el. Clinical outcome of Henoch-Schonlein Purpura nephritis in children, 1999, Pediatric Nephrology 13:816-823

13. Trepani S, Micheli A, Grisolia F, et al. Henoch-Schonlein Purpura in childhood: epidemiological and clinical analysis of 150 cases over a 5 year period and review of literature. *semin Arthritis Rheum* 2005;35:143-53
14. Алексеев Н.А., Гематология детского возраста, Санкт-Петербург, Гиппократ, 1998
15. Баркаган З.С. / Геморрагические заболевания и синдромы, второе изд., Москва, Медицина, 1988
16. Воробьев А.И., Руководство по гематологии. 1, 2 т.б Москва, Медицина, 1985
17. Elena Csernok. The Diagnostic and Clinical Utility of Autoantibodies in Systemic Vasculitis. *Antibodies (Basel)*. 2019 Jun; 8(2): 31.
18. Anja Schnabel and Christian M. Hedrich. Childhood Vasculitis. *Front Pediatr*. 2018; 6: 421.
19. Sag E, Batu ED, Ozen S. Childhood systemic vasculitis. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. (2017) 31:558–75. 10.1016/j.berh.2017.11.009
20. Elbers J, Armstrong D, Yau I, Benseler S. Vascular imaging outcomes of childhood primary angiitis of the central nervous system. *Pediatr Neurol* 2016;63:53–59.
21. American College of Rheumatology. Vasculitis Guideline – ANCA – Associated Vasculitis. Available: <https://www.rheumatology.org/Portals/0/Files/Vasculitis-Guideline-Project-Plan.pdf>
22. American College of Rheumatology. Vasculitis Guideline – ANCA – Associated Vasculitis. Available: <https://www.rheumatology.org/Portals/0/Files/Vasculitis-Guideline-Project-Plan-Large-Medium-Vessel.pdf>
23. Neil Basu, Richard Watts, Ingeborg Bajema, Bo Baslund, Thorsten Bley, Maarten Boers, Paul Brogan, Len Calabrese, Maria C Cid, Jan Willem Cohen-Tervaert, Luis Felipe Flores-Suarez, Shouichi Fujimoto, Kirsten de Groot, Loic Guillevin, Gulen Hatemi, Thomas Hauser, David Jayne, Charles Jennette, Cees G M Kallenberg, Shigeto Kobayashi, Mark A Little, Alfred Mahr, John McLaren, Peter A Merkel, Seza Ozen, Xavier Puechal, Niels Rasmussen, Alan Salama, Carlo Salvarani, Caroline Savage, David G I Scott, Mårten Segelmark, Ulrich Specks, Cord Sunderkötter, Kazuo Suzuki, Vladimir Tesar, Allan Wiik, Hasan Yazici, Raashid Luqmani. EULAR points to consider in the development of classification and diagnostic criteria in systemic vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2010;69:1744-1750  
doi:10.1136/ard.2009.119032 Published Online First: 6 May 2010
24. Meyts I, Aksentijevich I. Deficiency of Adenosine Deaminase 2 (DADA2): Updates on the Phenotype, Genetics, Pathogenesis, and Treatment. *J Clin Immunol*. 2018;38(5):569-578.  
doi:10.1007/s10875-018-0525-8
25. Takahiro Okazaki MD, Shoshi Shinagawa, Hidenori Mikage . REVIEW ARTICLE Vasculitis syndrome—diagnosis and therapy. *J Gen Fam Med*. 2017;18:72–78.
26. GUIDELINE Outline of guidelines for the management of vasculitis and vascular disorders in Japan, 2016 revised edition Takaharu IKEDA, Fukumi FURUKAWA, Tamihiko KAWAKAMI, et al,
27. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis, 2016, 2017
28. Nicole Fett. Evaluation of adults with cutaneous lesions of vasculitis. Literature review current through: May 2020.
29. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013; 65:1.
30. Sunderkötter CH, Zelger B, Chen KR, et al. Nomenclature of Cutaneous Vasculitis: Dermatologic Addendum to the 2012 Revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheumatol* 2018; 70:171
31. Thâmara Cristiane, Alves Batista Morita, Gabriela Franco, et al. Review Update on vasculitis: an overview and dermatological clues for clinical and histopathological diagnosis – part I. *Anais Brasileiros de Dermatologia*, Volume 95, Issue 3, May–June 2020, Pages 355-371