



Clasificarea

Formele patogenetice

- Forma de bază a VH:
 - fără majorări semnificative ale complexelor imune circulante în plasmă;
 - cu majorări semnificative ale complexelor imune circulante în plasmă.
- Forma necrotică a VH.
- Formele cu crioglobulinemie și/sau paraproteinemie:
 - cu urticarie și edeme;
 - fără urticarie și edeme;
 - forme secundare în cadrul limfoamelor maligne, mielomului multiplu, leucozelor, bolilor de sistem.
- Formele mixte.

Formele clinice

- Cutanată: simplă, necrotică, cu urticarie și edeme.
- Abdominală.
- Articulară.
- Renală (inclusiv cu sindrom nefrotic).
- Cerebrală.
- Mixtă.

Formele evolutive

- Fulminantă.
- Acută.
- Trenantă.
- Recidivantă (până la 2 ani).
- Cronică (peste 2 ani): persistentă cu acutizări (rare, frecvente).

Gradul de activitate

- Minor
- Moderat
- Înalt
- Foarte înalt

Complicațiile

- Ocluzie intestinală.
- Perforație intestinală.
- Peritonită.
- Pancreatită.
- Sindromul CID.
- Tromboze și infarcte ale organelor interne, inclusiv cerebrale.

Profilaxia

- Consilierea referitor la combaterea fumatului activ și pasiv.
- Consilierea referitor la principiile alimentației sănătoase, limitarea consumului produselor alergice la copii.
- Exercițiu fizic zilnic pentru copii (călirea organismului).
- Sanarea focarelor de infecție cronică.
- Precauție în vaccinare, pregătirea pentru vaccinare a copiilor din grupurile de risc.

Factorii de risc

- Infecțiile respiratorii acute.
- Faringitele și tonsilita.
- Alergiile, alergenii comuni și produsele alimentare individual intolerante.
- Alte infecții cu febră.
- Vaccinările.
- Stresul.
- Supraefortul fizic.
- Unele medicamente

Manifestările clinice

Manifestările variază în dependență de forma clinică.

Cutanată

- Erupții maculo-papuloase hemoragice:
 - monomorfe, la început pot avea caracter de urticarie sau maculo-papule;
 - repartizate simetric pe suprafețele extensorii ale membrilor, mai ales ale membrilor inferioare și pe suprafețele gluteale;
 - pot fi pruriginoase;
 - nu dispar la presiune;
 - remarcate mai frecvent dimineața, după somnul de noapte;
 - de obicei, nu apar pe trunchi și față;
 - formează bordură inflamatorie;
 - pot conflua, forma necroze cu cruste și ulceratii, lasă pete pigmentate;
 - rar, la aproximativ 2% din copii, pot apărea erupții buloase, cu un conținut hemoragic.

Abdominală

- Implicarea tractului gastrointestinal în VH este de 50-75% cazuri.
- Acuza cea mai frecventă - durerea abdominală colicativă.
- Simptomatologia mai include - voma și hemoragiile gastrointestinale, inclusiv cele oculte.
- Hemoragiile gastrointestinale masive sunt rare, afectând aproximativ 2% din pacienți.
- Simptomele rezultă din edemul și hemoragia datorate vasculitei de la nivelul peretelui intestinal.
- Invaginarea intestinală este destul de frecventă.
- Pancreatita și hidropsul vezicii biliare au fost de asemenea descrise.

Articulară

- Artralgii: în debutul bolii - în 15-25% din cazuri; pe parcursul bolii - în 80% din cazuri.
- De obicei, sunt afectate articulațiile mari.
- Simptomele includ: durere articulară, tumefacție, funcție articulară deteriorată.
- Artrita nu progresează în leziuni cronice, fiind temporară.

Renală

- Incidența afectării renale - prezentă în aproximativ 50% din cazuri.
- Afectarea renală este exprimată prin:
 - hematurie (micro/macrosopică);
 - proteinurie;
 - sindrom nefrotic sau nefritic;
 - hipertensiune arterială fără leziuni renale atestate.
- Simptomele apar pe parcursul primelor patru săptămâni de boală.
- În 10% din cazuri afectarea renală va trece în insuficiență renală cronică cu pronostic sever.

Cerebrală

- Simptomele neurologice sunt rare.
- Acestea includ:
 - cefalee,
 - modificări psihice (dispoziție labilă, apatie, hiperactivitate),
 - foarte rar convulsii,
 - hematom subdural,
 - hemoragie subarahnoidiană,
 - hemoragie intracerebrală,
 - neuroinfecții.

Mixtă

- Include simptomele a cel puțin două din formele expuse anterior.

Forme rare

- Foarte rar pot fi afectați plămîinii (hemoragii pulmonare, pneumonii interstițiale), iar la băieții scrotul, cu simptomele orhitei.

Examenul paraclinic

- Analiza generală a sîngelui (inclusiv trombocitele, VSH).
- Analiza generală a urinei.
- Analiza biochimică a sîngelui (ALAT, ASAT, bilirubina totală și fracțiile ei, proba cu timol, fosfataza alcalină, proteina totală).
- Coagulograma (timpul de sîngerare, indexul protrombinic, fibrinogenul seric).
- Cercetarea sîngelui prin hemocultură.
- Microscopia sedimentului urinar.

În caz de necesitate

- Ureea și creatinina serică.
- USG organelor interne.
- Radiografia articulară.
- Electrocardiografia.
- Referirea la specialist pentru:
 - ✓ Imunoglobulinele serice (IgA, anticorpii antinucleari, complementul C3, CIC).
 - ✓ Ecocardiografia.

Diagnosticul diferențial

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

- Meningococcemia, infecția meningocică.
- Purpura trombocitopenică.
- Abdomenul acut chirurgical: invaginația intestinală, perforația intestinală, infarctul intestinal.
- Endocardita bacteriană.
- Sindromul Churg-Strauss.
- Crioglobulinemia mixtă esențială.
- Artrita reumatoidă.
- Periarterita nodoasă.
- Orhita sau torsiunea de testicul.
- Abuzul fizic.

Tratamentul

Măsurile generale

- Regim la 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

ANTIISTAMINICE ENTEROSORBENȚI DIETĂ HIPOLERGICĂ ANTIPIRETICE

- Paracetamol 15 - 20 mg/kg/priză, per os, în febră peste 38,5 OC.

ANTIAGREGANTE

- Dipiridamol 1,5 - 6 mg/kg/24, divizat în 2-3 prize, per os.
- Heparină local, subcutanat, în doza de 100 UA /kg/24, divizată în 4 prize.

CORTICOSTEROIZI (în formele mixte, evoluție acută, formele de gravitate medie și severă)

- Prednisolon 1-2 mg/kg corp, per os, nu mai mult de 60 mg/zi, în prima săptămână, ulterior:
 - ✓ sistare unimomentană - în caz de terapie de pînă la 7 zile;
 - ✓ reducere treptată cu 2,5 mg la copiii de pînă la 5 ani și cu 5 mg la copiii mai mari de 5 ani, o data la 3 zile.

TRATAMENT INTERVENȚIONAL (plasmaferază, hemodializă) - la necesitate.

TRATAMENT CHIRURGICAL - în abdomen acut chirurgical.

Referirea la specialist

- Necesitatea confirmării diagnosticului.
- Necesitatea ajustării tratamentului medicamentos.
- Ineficiența tratamentului administrat.

Criteriile de spitalizare

- Stare gravă a pacientului.
- Simptome articulare severe.
- Durere abdominală severă.
- Hemoragie gastrointestinală.
- Semne clinice și paraclinice de glomerulonefrită, sindrom nefrotic sau funcție renală deteriorată.
- Simptome neurologice.
- Vîrstă pînă la 1 an.
- Prezența comorbidităților relevante maladei.

Supravegherea

Copiii cu VH sunt supravegheați de către medicul de familie, medicul pediatru/hematolog nu mai puțin de 3 ani de zile de la ultima erupție cutanată sau altă manifestare clinică.

Regimul de supraveghere

- În 1 an - 1 dată în lună;
- Apoi - 1 dată în 3 luni, pînă la finisarea supravegherii.

Volumul cercetărilor

- Analiza generală a sîngelui: la fiecare vizită la medicul de familie.
- Analiza generală a urinei: la fiecare vizită la medicul de familie.

Evoluția

- VH este în general o boală autolimitantă, 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.
- 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 10% din pacienții cu afectare renală vor dezvolta pe parcurs insuficiență renală cronică.
- Pacienții cu sindrom nefrotic, insuficiență renală acută, hipertensiune arterială și deficit de factor XIII de la debut sunt mai predispuși la insuficiență renală cronică.
- Forma cerebrală a vasculitei hemoragice poartă cel mai sever caracter prin multitudinea simptomelor clinice și prin consecințele evolutive morfologice (hemoragiile în țesutul cerebral, hematoamele, neuroinfecțiile).

Abrevierile folosite în document:

VH - vasculita hemoragică

USG - ultrasonografia

VSH - viteza sedimentării hematiilor

CID - sindromul coagulării intravasculare diseminate

CIC - cardiopatia ischemică cronică

IgA - imunoglobulina A

ASAT - aspartataminotransferază

ALAT - alaninaminotransferază