



PCI-269, Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II

Aprobat

Șef IMSP CS Ungheeni

Oleg Belbas



**Instituția Medico-Sanitară Publică**

**Centrul de Sănătate Ungheeni**

# **SCLERODERMIA SISTEMICĂ LA COPIL**

**Protocol clinic instituțional  
(ediția II)**

**PCI - 269**

**Ungheeni 2025**



INSTITUȚIA MEDICO-SANITARĂ PUBLICĂ  
CENTRUL DE SĂNĂTATE UNGHENI

ORDIN

Nr. 90

„25” 06 2025

*Despre îndeplinirea Ordinului MS al RM nr.378 din 30.04.25  
cu privire la aprobarea Protocolului Clinic Național  
”Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II  
în cadrul IMSP CS Ungheni.*

Întru realizarea prevederilor Ordinului Ministerului Sănătății al Republicii Moldova nr. 378 din 30.04.2025 „Cu privire la aprobarea **Protocolului Clinic Național ”Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II**, elaborat în vederea asigurării calității serviciilor medicale, în temeiul prevederilor Hotărârii Guvernului nr.148/2021 „Cu privire la organizarea și funcționarea Ministerului Sănătății” și în scopul asigurării și îmbunătățirii continue a calității asistenței medicale acordate pacienților în cadrul IMSP CS Ungheni,

ORDON:

1. De implementat în activitatea medicilor de familie IMSP CS Ungheni Protocolul Clinic Național **”Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II**.

2. De monitorizat implementarea, respectarea și eficiența utilizării Protocolului Clinic Național **”Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II**, în cadrul IMSP CS Ungheni de către grupul de audit medical intern.

3. De organizat asigurarea cu medicamente necesare, incluse în Protocolul Clinic Național **”Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II**.

4. De organizat participarea personalului medical la seminarele zonale ce vor fi organizate în scopul instruirii implementării PCN.

5. De elaborat Protocolul Clinic Instituțional în baza PCN **”Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II** în cadrul IMSP CS Ungheni.

6. Controlul executării prezentului ordin se atribuie Șefului Adjunct pe probleme medicale D-nei Natalia Bargan.

Șef IMSP CS Ungheni

Oleg BELBAS



## MINISTERUL SĂNĂTĂȚII AL REPUBLICII MOLDOVA

30 aprilie 2025

ORDIN  
mun. Chișinău

Nr. 348

### Cu privire la aprobarea Protocolului clinic național „Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II

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

#### ORDON:

1. Se aprobă Protocolul clinic național „Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II, conform anexei.
2. Conducătorii prestatorilor de servicii medicale vor organiza implementarea și monitorizarea aplicării în practică a Protocolului clinic național „Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II.
3. Conducătorul Agenției Medicamentului și Dispozitivelor Medicale va întreprinde măsurile necesare în vederea autorizării și înregistrării medicamentelor și dispozitivelor medicale incluse în Protocolul clinic național „Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II.
4. Conducătorul Companiei Naționale de Asigurări în Medicină va organiza ghidarea angajaților din subordine de Protocolul clinic național „Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II, în procesul de executare a atribuțiilor funcționale, inclusiv în validarea volumului și calității serviciilor acordate de către prestatorii încadrați în sistemul asigurării obligatorii de asistență medicală.
5. Conducătorul Consiliului Național de Evaluare și Acreditare în Sănătate va organiza evaluarea implementării Protocolului clinic național „Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II, în procesul de evaluare și acreditare a prestatorilor de servicii medicale.
6. Conducătorul Agenției Naționale pentru Sănătate Publică va organiza controlul respectării cerințelor Protocolului clinic național „Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II, în contextul controlului activității instituțiilor prestatoare de servicii medicale.
7. Direcția managementul calității serviciilor de sănătate, de comun cu IMSP Institutul Mamei și Copilului, vor asigura suportul consultativ-metodic în implementarea Protocolului clinic național „Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II, în activitatea prestatorilor de servicii medicale.
8. Rectorul Universității de Stat de Medicină și Farmacie „Nicolae Testemițanu”, conducătorul Centrului de Excelență în Medicină și Farmacie „Raisa Pacalo” și conducătorii colegiilor de medicină vor organiza includerea Protocolului clinic național „Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II, în activitatea didactică a catedrelor respective.
9. Se abrogă Ordinul Ministerului Sănătății nr. 944 din 30.11.2016 cu privire la aprobarea Protocolului clinic național „Sclerodermia sistemică la copil”.
10. Controlul executării prezentului ordin se atribuie secretarilor de stat.

Ministru

Ala NEMERENCO

## CUPRINS

ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT	3
SUMARUL RECOMANDĂRILOR	4
PREFAȚĂ	4
A. PARTEA INTRODUCȚIVĂ	5
A.1. Diagnosticul: Sclerodermie	5
A.2. Codul bolii (CIM 10):	5
A.3. Utilizatorii:	6
A.4. Obiectivele protocolului:	6
A.5. Elaborat: 2016	6
A.6. Revizuit: 2025	6
A.7. Data următoarei revizuirii: 2030	6
A.8. Definițiile folosite în document	6
A.9. Informația epidemiologică	7
B. PARTEA GENERALĂ	8
Nivel de asistență medicală primară	8
C. 1. ALGORITMII DE CONDUIȚĂ	10
C.1.1. Algoritm de diagnostic al Sclerodermiei sistemice	10
C.1.2 Diagnosticul de certitudine al Sclerodermiei sistemice	11
C.1.4 Algoritm de evaluare pe organe și sisteme în Sclerodermia sistemică	13
C.1.5 Abordarea terapeutică a pacientului cu sclerodermie sistemică juvenilă	14
C. 2. Descrierea metodelor, tehnicilor și a procedurilor	15
C.2.1. Factori favorizanți în declanșarea SS:	15
C.2.2. Conduita pacientului cu SS	15
C.2.2.1. Anamneza	15
C.2.2.2. Examenul fizic	15
C.2.2.3. Investigațiile paraclinice	19
C.2.2.4. Criteriile de spitalizare	23
C.2.2.5 Tratamentul	23
C.2.2.6. Supravegherea pacienților cu SS	24
D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI	25
Prestatori de servicii de AMP	25
E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI	26
Anexa 1 Fișa pacientului cu fenomen Raynaud (fișă diagnostică)	31
Anexa 2 Criterii fenomen Raynaud primar (a se bifa)	31
Anexa 3. Chestionar de evaluare a statusului funcțional	32
Anexa 4. Informație pentru părinți	33
Anexa 5. Fișa standardizată de audit medical	36

**ABREVIERILE FOLOSITE ÎN DOCUMENT**

<b>ACA</b>	Anticorpi anti-centromerici
<b>ACE</b>	Enzima de conversie a angiotensinei
<b>AINS</b>	Antiinflamatoare nesteroidiene
<b>ALT</b>	Alaninaminotransferază
<b>AMP</b>	Asistență medicală primară
<b>AMSA</b>	Asistență medicală specializată de ambulator
<b>AMS</b>	Asistență medicală spitalicească
<b>ANA</b>	Anticorpi antinucleari
<b>ARN</b>	Acidul ribonucleic
<b>AST</b>	Aspartataminotransferază
<b>BRGE</b>	Boala de reflux gastroesofagian
<b>CK</b>	Creatininkinaza
<b>CRS</b>	Criza renală sclerodermică
<b>CT</b>	Computer tomografie
<b>dcSSc</b>	Sclerodermie sistemică cu afectare cutanată difuză
<b>DMARD</b>	Medicamente anti-reumatice modificatoare ale bolii
<b>ECG</b>	Electrocardiografie
<b>EcoCG</b>	Ecocardiografia
<b>EMG</b>	Electromiografie
<b>ENA</b>	Antigenul nuclear extractabil
<b>EULAR</b>	Liga Europeană de luptă contra Reumatismului
<b>EUSTAR</b>	Grupul European de studiu al sclerodermiei sistemice
<b>FCC</b>	Frecvența contracțiilor cardiace
<b>FEGDS</b>	Fibroesofagogastroduodenoscopie
<b>GC</b>	Glucocorticoizi
<b>HTP</b>	Hipertensiune pulmonară
<b>IC</b>	Insuficiență cardiacă
<b>IECA</b>	Inhibitorii enzimei de conversie a angiotensinei
<b>IPP</b>	Inhibitorii pompei de protoni
<b>IMSP IMȘC</b>	Instituția Medico-Sanitară Publică Institutul Mamei și Copilului
<b>lcSSc</b>	Sclerodermie sistemică cu afectare cutanată limitată
<b>mRSS</b>	Scorul cutanat Rodnan modificat
<b>MCF</b>	Metacarpofalangiene
<b>MS RM</b>	Ministerul Sănătății Republicii Moldova
<b>MTX</b>	Methotrexatum
<b>MMF</b>	Mycophenolatum mofetilum
<b>PFTs</b>	Test funcțional pulmonar
<b>RTX</b>	Rituximabum
<b>SATI</b>	Secția anestezie și terapie intensivă
<b>Scl70</b>	Anticorpii anti-topoizomeraza I
<b>SNC</b>	Sistemul nervos central
<b>SS</b>	Sclerodermia sistemică
<b>TA</b>	Tensiunea arterială
<b>TCZ</b>	Tocilizumabum
<b>TGI</b>	Tractul gastrointestinal
<b>VSH</b>	Viteză de sedimentare a hematiilor

### SUMARUL RECOMANDĂRILOR

1. Toți copiii cu suspiciune de sclerodermie localizată trebuie redirecționați către un centru specializat de reumatologie pediatrică.
2. Indicele de severitate a lezării cutanate, face parte din instrumentele de evaluare cutanată a sclerodermiei localizate, este un indicator clinic bun pentru a evalua activitatea și severitatea leziunilor sclerodermia sistemică, recomandat în practica clinică.
3. Indicele de lezare a pielii, care face parte din instrumentele de evaluare cutanată a sclerodermiei localizate, este un instrument clinic bun pentru evaluarea daunelor în sclerodermia sistemică și este foarte recomandat în practica clinică.
4. Termografia în infraroșu poate fi utilizată pentru a evalua activitatea leziunilor din sclerodermia localizată, dar atrofia pielii poate da rezultate fals pozitive.
5. O imagistică ultrasonografică specializată, folosind evaluarea standardizată și Doppler color, poate fi un instrument util pentru evaluarea activității bolii, amploarea sclerodermiei sistemice și răspunsul la tratament.
6. Toți pacienții cu diagnostic de sclerodermie sistemică și trebuie evaluați cu atenție, cu o examinare articulară completă, inclusiv articulația temporomandibulară.
7. RMN poate fi considerat un instrument util pentru evaluarea implicării musculo-scheletale, organice în sclerodermia sistemică.
8. La toți pacienții cu sclerodermie sistemică localizată cu afectarea pielii feței sau a scalpului, cu sau fără semne de implicare neurologică, este recomandată efectuarea RMN al capului la momentul diagnosticului.
9. Toți pacienții cu sclerodermie localizată, care implică fața și capul trebuie să fie supuși unei evaluări ortodontice și maxilo-faciale la momentul diagnosticului și în monitorizare dinamică.
10. Evaluarea oftalmologică, inclusiv screening-ul pentru uveită, dar și monitorizarea dinamică este recomandată pentru fiecare pacient cu sclerodermie sistemică, în special la pacienții cu leziuni cutanate pe fața și scalp.

### PREFAȚĂ

Protocolul clinic instituțional (PCI) a fost elaborat în baza: PCN-269, **Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II**, și Ordinul nr. 429 din 21.11.2008 cu privire la modalitatea elaborării, aprobării și implimentării protocoalelor clinice instituționale și a protocoalelor locului de lucru” de către grupul de lucru în componență:

Belbas Oleg - șef IMSP CS Ungheni;

Bargan Natalia -șef adjunct probleme medicale;

Andrieș Ana – farmacist diriginte;

Ciobanu Irina - medic de familie;  
Morari Tatiana – medic de familie;  
Chirinciuc Iulia - medic de familie;  
Mămăliga Constantin –audit medical intern

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

**Data elaborării protocolului:** iunie  
(Aprobat prin Ordinul directorului 90 din 25.06.2025) în baza:

- PCN-269, Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II, Aprobat prin Ordinul Ministerului Sănătății al RM nr. 378 din 30.04.2025 Cu privire la aprobarea Protocolului clinic național „Sclerodermia sistemică la copil”, ediția II

## A. PARTEA INTRODUCATIVĂ

### A.1. Diagnosticul: Sclerodermie

#### *Exemple de diagnostice clinice:*

1. Sclerodermie sistemică cu afectare cutanată difuză (mRSS=18pt), vasculară (fenomenul Raynaud), articulară (poliartrită inflamatorie simetrică), pulmonară (pneumofibroză difuză), tractului digestiv (disfagie, boală de reflux gastroesofagian complicată cu esofagită de reflux gr. II). Scorul J4S 10 pt.
2. Sclerodermia sistemică cu afectare cutanată limitată (scor Rodnan 10 pt, zone de hiperpigmentare, calcifieri subcutanate), a vaselor (fenomen Raynaud, ulcerații digitale), a tractului digestiv (disfagie). Scorul J4S 10 pt.

### A.2. Codul bolii (CIM 10):

#### **M34 Scleroza sistemică**

- M34.0 Scleroza sistemică progresivă
- M34.1 Sindromul CREST
- M34.2 Scleroza sistemică datorită unui medicament sau unui produs chimic
- M34.8 Alte forme de scleroză sistemică
- M34.9 Scleroza sistemică, nespecificată

#### **L94 Alte afecțiuni localizate ale țesutului conjunctiv**

- L94.0 Sclerodermia localizată (morfea)
- L94.1 Sclerodermia lineară
- L94.2 Calcinoza cutanată
- L94.3 Sclerodactilia

### A.3. Utilizatorii:

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

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

### A.4. Obiectivele protocolului:

1. Majorarea numărului de pacienți cărora li se va stabili diagnosticul de sclerodermie în primele 3 luni de la debutul bolii.
2. Sporirea calității în examinările clinice și paraclinice ale pacienților cu sclerodermie.
3. Ameliorarea calității tratamentului la pacienții cu sclerodermie.
4. Mărirea numărului de pacienți cu sclerodermie supraviețuitori conform recomandărilor protocolului clinic național.
5. Creșterea numărului de pacienți cu sclerodermie cu inducerea remisiunii.
6. Majorarea numărului de pacienți cu sclerodermie cu prevenirea complicațiilor viscerale și menținerea activității zilnice.
7. Sporirea numărului de pacienți cu sclerodermie cu ameliorarea calității vieții.

### A.5. Elaborat: 2016

### A.6. Revizuit: 2025

### A.7. Data următoarei revizuirii: 2030

### A.8. Definițiile folosite în document

**Sclerodermia sistemică cu debut juvenil (jSSc)** este o afecțiune cronică și multisistemică a țesutului conjunctiv, caracterizată prin alterări microvasculare, dereglări imune, fibroză tegumentară și organică progresivă (esofag, tractul gastrointestinal, cord, plămâni, rinichi), cu o evoluție imprevizibilă. Sclerodermia sistemică face parte din afecțiunile din spectrul sclerodermiei. Spre deosebire de forma sistemică, forma localizată de sclerodermie se caracterizează prin absența modificărilor extracutanate.

Gradul în care este afectată pielea și organele interne, stă la baza clasificării sclerodermiei sistemice la copil (**în ordinea frecvenței**):

- **Sclerodermia sistemică cu afectare cutanată difuză (dcSSc)** – acest subtip este caracterizat afectare tegumentară extinsă, manifestată prin indurația pielii în regiunea membrelor superioare, inferioare, torace, abdomen. În comparație cu alte subtipuri, pacienții cu dcSSc au un risc mai mare de afectări organice severe, dar și ulcerații digitale, care pot progresa spre gangrenă. Adesea este asociată cu anticorpi anti-topoizomerază (ATA).
- **Sindromul de overlap (suprapunere)** – acest subtip este caracterizat prin manifestări clinice atât de sclerodermie, cât și de alte afecțiuni ale țesutului conjunctiv: dermatomiozită, lupus eritematos sistemic, sindromul Sjogren, artrită juvenilă.
- **Sclerodermia sistemică cu afectare cutanată limitată (lcSSc)** – se caracterizează prin indurația pielii degetelor, cu o posibilă extensie spre pielea

mâinilor, antebrațului. De asemenea, poate fi afectată regiunea periorală și mai rar membrele inferioare. Afectarea extremităților poate fi debilitantă, exacerbată de insuficiența vasculară, cicatrici erozive ale pulpei degetelor, ulcere digitale. Alte manifestări clinice includ fenomenul Raynaud, calcinoza (de obicei, mai severă ca în forma difuză), telangiectaziile, afectarea precoce a tractului gastrointestinal (disfuncția esofagiană), hipertensiune arterială pulmonară (rară în cazul copiilor, dar severă, fiind cauza principală de deces la pacienții cu lcSSc).

- **Sclerodermie sistemică sine scleroderma (forma viscerală a SSc)** – se caracterizează prin fibroza organelor interne în absența implicării tegumentare. Este foarte rară la copii, în literatură fiind descrise doar câteva cazuri.

### A.9. Informația epidemiologică

Sclerodermia sistemică juvenilă este o afecțiune autoimună rară, caracterizată prin fibroză inflamatorie, cu o incidență anuală de 0.27 la 1.000.000 și o prevalență de 3 la 1.000.000 de copii. Debutul în copilărie este rar: copiii sub vârsta de 10 ani reprezintă < 2% din toate cazurile. Se estimează că <10% din toți pacienții cu scleroză sistemică, sunt diagnosticați la o vârstă de sub 20 de ani.

Vârsta medie de debut al bolii în populația pediatrică este de 8-10.8 ani, și este excepțional la copii mai mici de 5 ani. Deoarece boala are o evoluție insidioasă, în 20% de cazuri, diagnosticul întârzie cu 2 ani și mai mult. Fetele sunt afectate mai frecvent ca băieții, cu o rată genderică de 4:1. Există o predominare la rasa Caucaziană (europoidă) – 78-92% cazuri, urmată de rasa africană – 6-19%.

La copii, forma localizată a sclerodermiei este mult mai frecventă decât forma sistemică, cu o rată de 10:1, cele mai frecvente subtipuri fiind morfeea și sclerodermia lineară. Sclerodermia liniară este în mare parte o afecțiune pediatrică, cu aproximativ 65% dintre pacienți fiind diagnosticați până la vârsta de 18 ani.

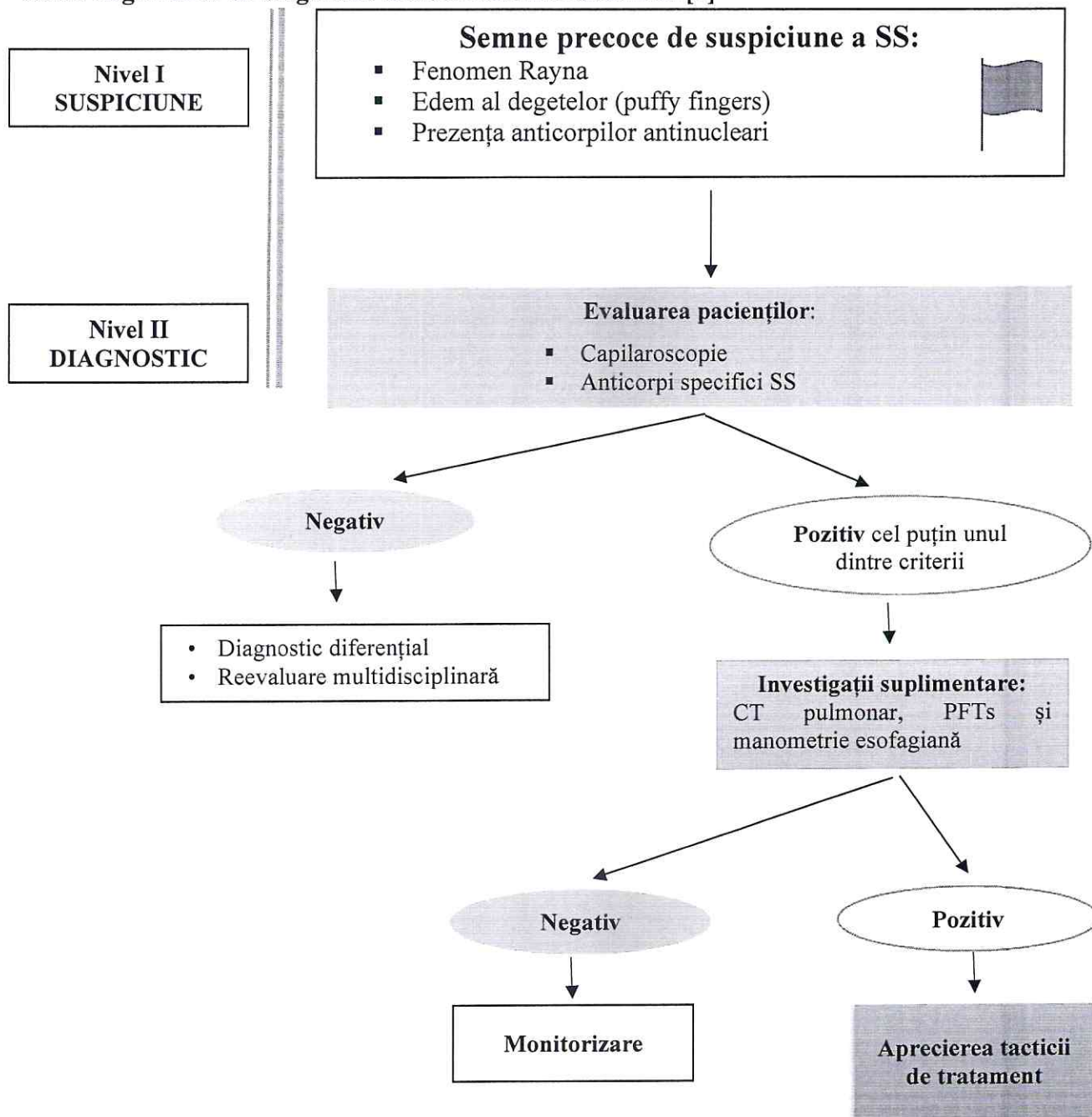
## B. PARTEA GENERALĂ

Nivel de asistență medicală primară		Pași
Descriere	Motive	
<b>1. Diagnosticul</b>		
1.1. Recunoașterea semnelor precoce de SS (forma difuză, forma limitată, forme de suprapunere)	Recunoașterea semnelor precoce de SS (forma difuză, forma limitată, formele de suprapunere) va permite stabilirea diagnosticului precoce cu individualizarea tratamentului și prevenirea destrucțiilor articulare	<b>Standard/Obligatoriu:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Aprecierea factorilor de risc (<i>caseta 1</i>).</li> <li>• Anamneza (<i>caseta 2</i>).</li> <li>• Examenul fizic, incluzând evaluarea mRSS (<i>caseta 3, 4; anexa 2</i>).</li> <li>• Estimarea indicațiilor pentru consultul medicului pediatru, reumatolog pediatru.</li> <li>• Investigații paraclinice pentru diagnosticul SS, și pentru supravegherea evoluției bolii: (<i>caseta 5, tabel 1, 2</i>).</li> </ul>
1.2. Luarea deciziei pentru confirmarea diagnosticului și stabilirea tacticii de tratament: staționar versus ambulatoriu	Alegerea corectă a tacticii de tratament asigură controlul eficient al bolii, previne complicațiile severe și crește șansele de recuperare completă	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Consult multidisciplinar al pacienților cu SS primar depistată sau suspectată</li> <li>• Evaluarea criteriilor de spitalizare (<i>caseta 6</i>).</li> </ul>
<b>2. Tratamentul</b>		
2.1 Tratament nemedicamentos	Modificarea stilului de viață și adaptarea lui față de patologia de bază, cu scop de a evita afectările sistemice severe și complicațiile.	<b>Standard/Obligatoriu:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Regim</li> <li>• Dieta (<i>caseta 7</i>)</li> </ul>
2.1. Tratamentul medicamentos	Tratamentul simptomatic cu scop de ameliorare a semnelor clinice, prevenirea complicațiilor din partea organelor interne și/sau tratamentul lor precoce.	<b>Standard/Obligatoriu:</b> Medicul de familie monitorizează respectarea tratamentului indicat de către medicul reumatolog pediatru.

<p><b>3. Supravegherea</b> permanentă până la vârsta de 18 ani</p>	<p>Permite controlul manifestărilor clinice ale bolii și prevenirea apariției complicațiilor de implicare a organelor interne.</p>	<p><b>Standard/Obligatoriu:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Supravegherea cu administrarea tratamentului (casetas).</li> </ul>
<p><b>6. Recuperarea</b></p>	<p>Conform programelor existente de recuperare și recomandărilor medicilor specialiști pentru menținerea mobilității articulare și musculare și prevenirea complicațiilor.</p>	<p><b>Standard/Obligatoriu:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Terapie fizică și ocupațională</li> <li>• Reabilitarea psihologică</li> </ul>

## C. 1. ALGORITMI DE CONDUIȚĂ

### C.1.1. Algoritm de diagnostic al Sclerodermiei sistemice [1]



## C.1.2 Diagnosticul de certitudine al Sclerodermiei sistemice

Criteriile ACR/EULAR de diagnostic al Sclerodermiei Sistemice, 2013		
Criteriu	Sub-criterii	Scor
Îngroșarea tegumentelor la nivel digital bilateral, cu extindere proximală spre articulațiile MCF (criteriu major/suficient)	-	9
Îngroșarea tegumentelor la nivelul degetelor (se consideră scorul maximal)	Edemul degetelor (puffy fingers)	2
	Sclerodactilie (distal de articulațiile MCF, dar proximal de articulațiile interfalangiene proximale)	4
Leziuni ale pulpei digitale (se consideră scorul maximal)	Ulceratii ale pulpei digitale	2
	Cicatrici stelate (ale pulpei degetelor)	3
Telangiectazii	-	2
Anomalii capilaroscopice	-	2
Hipertensiune arterială pulmonară și/sau boală interstițială pulmonară (scorul maximal – 2)	Hipertensiune arterială pulmonară	2
	Afectare pulmonară interstițială	2
Fenomen Raynaud	-	3
Anticorpi specifici SS (anticentromer, anti-topoizomeraza I (antiScl70), anti-ARN polimeraza III) (Scor maximal 3)	Anticentromer 3 Antitopoizomeraza I Anti-ARN polimeraza III	3
<i>Interpretare:</i> Diagnosticul de Sclerodermie sistemică se stabilește în prezența unui scor $\geq 9$ puncte.		
Criteriile nu se aplică pacienților cu îngroșare tegumentelor cu excepția degetelor sau la pacienții cu manifestări scleroderma-like, precum ar fi: fibroza renală sclerozantă, morfeea generalizată, fasciita eozinofilică, scleredemul diabetic, scleredemul eritromixedem, eritromialgia, porfiria, lichen sclerosus ș.a..		

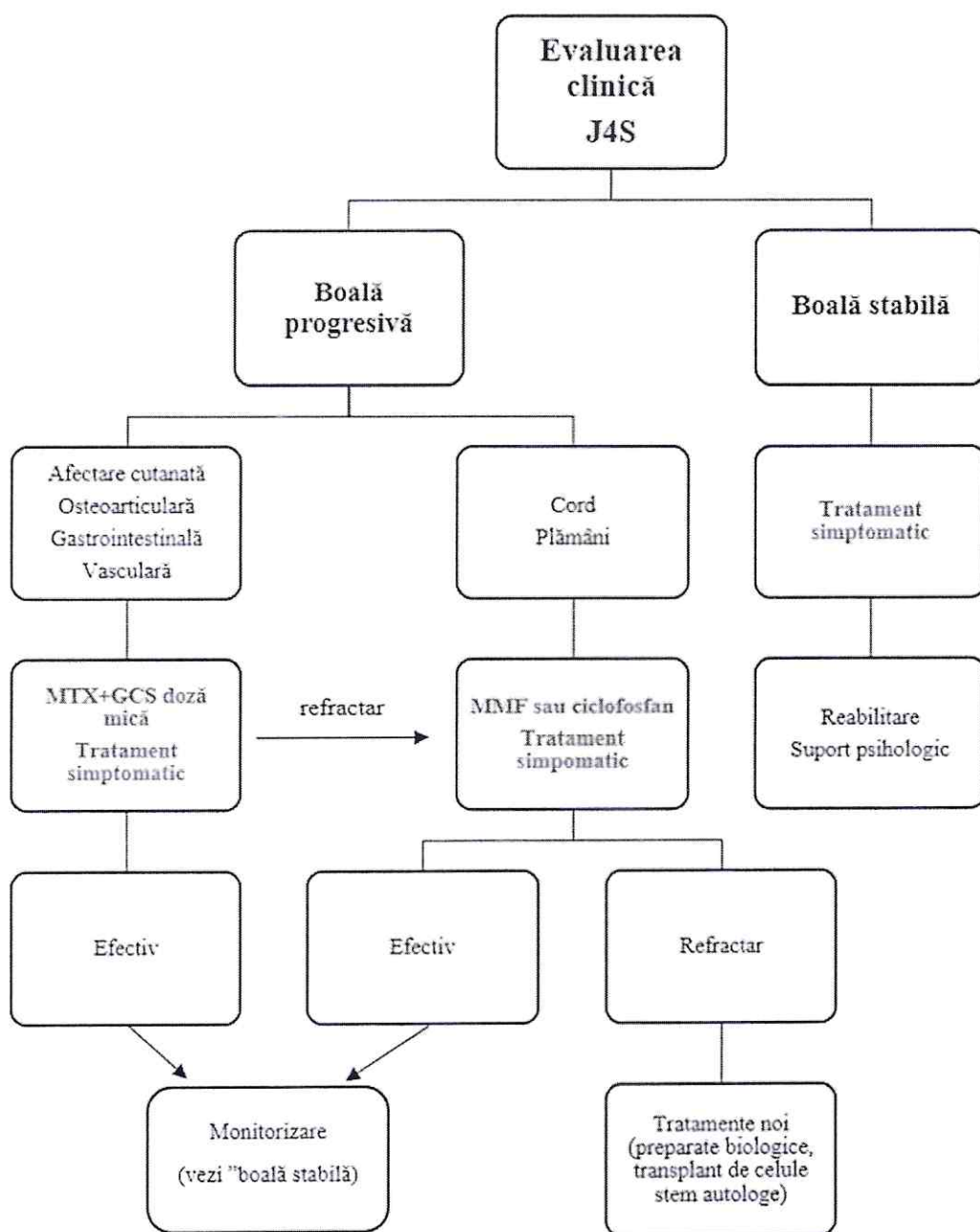
**C.1.3 Algoritm de evaluare în Scleroderma sistemică (I)**

<b>EXAMENUL PRIMAR AL PACIENTULUI CU SCLERODERMIE SISTEMICĂ JUVENILĂ</b>				
<b>Examen clinic</b>	<p><b>General</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Tensiunea arterială</li> <li>• Masa, indicele de masă corporală, aprecierea curbei de creștere</li> </ul> <p><b>Examen cardiorespirator</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Raluri, dedublarea S2, prezența frecăturii pleurale/pericardice</li> </ul>	<p><b>Orofacial</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Aprecierea aperturii orale, a stării gingiilor, sănătății orale</li> </ul> <p><b>Vasculopatie</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Capilaroscopie perungțială, prezența ulcerărilor digitale, cicatrici ale pulpei digitale</li> </ul>	<p><b>Articular</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Volumul mișcărilor articulare, prezența artritei, tenosinovitei, măsurături palmare, prezența fricțiunilor la nivel de tendoane</li> </ul>	<p><b>Musculoscheletic</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Forța mușchilor truncali, proximali, distali, prezența slăbiciunilor, atrofie</li> </ul> <p><b>Tegumentar</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Scorul Rodnan modificat</li> </ul>
<b>Evaluare de laborator</b>	<p><b>Generală</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Analiza generală a sângelui</li> <li>• Examinare biochimică desfășurată</li> <li>• VSH</li> <li>• PCR</li> </ul>	<p><b>Cardiac:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Pro-BNP/BNP</li> </ul> <p><b>Renal:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Analiza generală a urinei</li> <li>• Clearance creatinină endogenă și proteinuria 24 h SAU Raport proteine urinare/creatinina urinara</li> </ul>	<p><b>Gastrointestinal</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Vitamine liposolubile (A, D, E, K)</li> <li>• B12, folat</li> </ul>	<p><b>Musculoscheletic</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Creatininkinaza</li> <li>• Aldolaza</li> <li>• AST/ALT</li> <li>• LDH</li> </ul>
<b>Altele</b>	Terapie comportamentală/consult psihiatric	Terapie respiratorie (pentru pneumopatie interstițială și slăbiciune musculară)	Consult nutriționist	Terapie ocupațională (membrle superioare) Fizioterapie (membrle inferioare)

C.1.4 Algoritm de evaluare pe organe și sisteme în Scleroderma sistemică (2)

EVALUAREA AFECTĂRII ORGANELOR/SISTEMELOR				
	AFECRARE CARDIOVASCULARĂ	AFECTARE PULMONARĂ	AFECTARE GASTROINTESTINALĂ	AFECTARE MUSCULOSCHELETICĂ
<b>Prima etapă</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Electrocardiogramă</li> <li>• Ecocardiografie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Radiografie</li> <li>• Tomografie computerizată cu rezoluție înaltă a cutiei toracice</li> <li>• Teste funcționale:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Spirometrie (FVC)</li> <li>- Volumul pulmonar prin pletismografie (TLC, RV)</li> <li>- Capacitatea de difuzie a monoxidului de carbon (DLCO)</li> </ul> </li> <li>• Testul de mers de 6 minute (distanța, saturația pre- și post-oxigen)                             <ul style="list-style-type: none"> <li>- Monitorizați SpO2 în timpul testului</li> </ul> </li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Esofagografie/endoscopia tractului digestiv superior</li> <li>• Studii de golire gastrică (4h, solide)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Radiografia mâinii (acrosteoliză)</li> </ul>
<b>A doua etapă</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• EKG/EcoCG de efort</li> <li>• Holter24h</li> <li>• RMN cardiac</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Teste funcționale pulmonare de efort</li> <li>• Cateterizarea inimii drepte (în caz de hipertensiune pulmonară)</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Manometrie esofagiană</li> <li>• Ph-metrie cu impedanță</li> <li>• Endoscopie cu biopsie</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>• RMN al coapselor/pelvisului pentru confirmarea miozitei</li> <li>• RMN radiocarpian/al mâinii pentru artrită/tenosinovită</li> </ul>

### C.1.5 Abordarea terapeutică a pacientului cu sclerodermie sistemică juvenilă



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

### C.2.1. Factori favorizanți în declanșarea SS:

#### Caseta 6. Factori favorizanți în declanșarea SS:

- Factorii infecțioși, în special virușii (retrovirușii, citomegalovirusul, herpes virușii etc.).
- Factorii toxici pot avea rol declanșator al bolii la persoanele predispuse genetic (pulbere de siliciu, policlorura de vinil, hidrocarburi aromatice, silicon (implante de silicon), rezinele epoxy, toluen, benzene, tricloretilen)
- Preparate medicamentoase: Bleomicinum\*, amfetamine, Pentazocinum\*, Cocainum\*, sărurile de Aur, metalele grele, Ergotaminum\*,  $\beta$ -adrenoblocantele etc.
- Microchimerismul îndelungat.
- Anamneza heredocolaterală agravată pentru maladii autoimune.

### C.2.2. Conduita pacientului cu SS

#### C.2.2.1. Anamneza

#### Caseta 2. Recomandări în colectarea anamnesticii:

- Evidențierea factorilor de risc (infecțiile intercurrente frecvente, expunerea la substanțe toxice și medicamentoase).
- Precizarea istoricului familial de maladii autoimune la rudele de generația 1.
- Debutul și evoluția bolii (acut, insidios, cronic).
- Evidențierea simptomelor SS în funcție de forma evolutivă (*caseta 3*)
- Tratament anterior (imunosupresant, vasoactiv, antifibrozanț, simptomatic).

#### C.2.2.2. Examenul fizic

#### Caseta 3. Regulile examenului fizic în SS:

- Determinarea stării generale cu precizarea: pierderii ponderale, febră, fatigabilitate
- Aprecierea afectării cutanate, vasculare și organelor interne

#### Afectarea cutanată

- Prezența simptomelor cutanate este criteriul major de diagnostic al sclerodermiei sistemice. Afectarea tegumentară prezintă mai multe forme clinice, în dependență de stadiul bolii.
- De asemenea, diferite forme ale afectării cutanate pot fi evidențiate la un singur pacient.
- Clinic, se apreciază palpator prin cuantificarea Scorului Rodnan Modificat (vezi *Caseta 4, Anexa2*)

*Stadiu de debut* – edemul tegumentar al degetelor, mâinii (puffy fingers) este un semn precoce al sclerodermiei sistemice. Deși nu este specific și poate fi prezent

și în alte afecțiuni ale țesutului conjunctiv, acesta va fi considerat un ”steguleț roșu” pentru monitorizarea pacientului (Minier 2014).

*Stadiu de indurație (scleroză)* – urmează după faza edematoasă și se caracterizează prin indurația tegumentelor, diminuarea elasticității iar, pliul cutanat devine dificil de pensat din cauza aderenței pielii de țesuturile subcutanate, apare sclerodactilia.

*Stadiu de atrofie* – survine atrofia pielii, tegumentele fiind lucioase, cu posibile contracturi și deformări ale degetelor, diminuarea aperturii orale (microstomie) și extensie redusă a gâtului. La nivelul feței, scleroza centrofacială și atrofia subcutanată determină aspectul de „icoană bizantină”.

Ca consecință a inflamației și fibrozei cutanate, sunt afectate și alte structuri cutanate: atrofia foliculilor piloși, glandelor sebacee și sudoripare, pielea devine aspră, uscată, diminuarea pilozității, ceea ce duce la anhidroză și prurit cutanat; dereglări de pigmentație datorită afectării melanocitare (aspect de ”sare și piper”); hiperkeratoza pliului unghial și cicatrici stelate ale pulpei digitale.

Calcinoza cutanată se datorează depozitării de săruri de calciu insolubil în piele și structuri subcutanate. Cel mai frecvent apare în zona punctelor de presiune (Bartoli, 2016). Sunt posibile detașări ale calcinatelor, cu eliminări alb-brânzoase.

### **Afectarea vasculară**

- *Fenomenul Raynaud* - de obicei, este prima manifestare a sclerodermiei sistemice. Se caracterizează prin episoade vazospastice simetrice, care cauzează schimbări bi- sau trifazice a culorii tegumentelor (cel mai frecvent degetele mâinilor, picioarelor, uneori nas, urechi, mamelon). Astfel, după acțiunea factorului declanșator (frig, emoții), apare paloarea tegumentelor (spasmul arteriolelor și colapsul arterelor digitale), apoi cianoză (ischemie) și apoi hiperemie (faza de reperfuzie). Cea mai frecventă cauză a fenomenului Raynaud secundar sunt colagenozele (sclerodermie, lupus eritematos sistemic, dermatomiozită, etc.). Fișa de diagnostic a fenomenului Raynaud se găsește în anexa 1
- Examenul capilaroscopic al pliului periunghial – prezintă o variabilitate majoră de modificări, încadrate în pattern capilaroscopic tip sclerodermă.
- În dependență de stadiul evolutiv al bolii deosebim următoarele faze:
  - Faza precoce - prezența capilare gigante în număr mic, hemoragii unice, distribuție capilară normală, număr normal de capilare)
  - Faza activă - (multiple capilare gigante, multiple hemoragii capilare, pierderi capilare în număr moderat, dezorganizarea ușoară a arhitectonicii vasculare și ramificări capilare în număr mic) dezorganizarea patului microcirculator, neoangiogeneză,
  - Faza tardivă – lărgirea neuniformă a capilarelor, zone avasculare multiple, dezorganizarea severă a arhitectonicii vasculare și prezența capilarelor ramificate, neoangiogenezei

- Ulcerații digitale – survin de obicei ca și complicație a fenomenului Raynaud și ischemiei cronice, însă pot apărea și datorită calcinozei. Se caracterizează prin vindecare încetinită și pot servi ca poartă pentru infecții și evolua spre gangrenă, osteomielită. În faza precoce a sclerodermiei sistemice, se localizează pe pulpa digitală, maleole, călcâi, haluce. Odată cu progresia bolii, pot apărea și pe proeminente osoase.
- Cicatrici stelate (ale pulpei digitale) – sunt cicatrici mici (2-3 mm), hiperkeratotice, de obicei amplasate pe pulpa digitală
- Gangrena uscată – necroza pielii și a țesuturilor subcutanate; inițierea proceselor la nivelul falangelor distale ale mâinilor; extindere spre falangele medii cu demarcație ulterioară și posibilă autoamputare.
- Telangiectazii – caracteristice sclerozei sistemice juvenile, sunt dilatații fine maculare ale vaselor sanguine în regiunea pielii (palme, față) sau membranelor mucoase; reprezintă un semn tardiv al bolii.

#### **Afectarea osteo-articulară**

- sindromul articular: poliartralgi și uneori artrite cu localizarea în articulațiile mici și medii cu predominarea schimbărilor fibroase în tendoane și piele cu formarea contracturilor. Destrucția articulară este minimă sau absentă;
- afectările tenosinoviale: prezența sindromului de tunel carpian și a crepitației palpabile la mișcare în regiunea tendoanelor extensorii și flexorii ale degetelor, în porțiunea distală a antebrățului, a genunchilor și a tendonului Achille;
- afectarea osoasă: dezvoltarea osteolizei mai frecvent a degetelor. Osteoliza cauzează resorbția osului distal și, de obicei, mult mai rar a falangei mijlocii;

#### **Afectarea musculară**

- Miopatie fibrozantă non-inflamatorie non-progresantă – se manifestă prin slăbiciune moderată în grupurile de mușchi proximali; creșterea neînsemnată a CK.
- Miopatia inflamatorie – se manifestă prin mialgii, slăbiciune musculară proximală, creșterea marcată a CK, modificări inflamatorii la EMG și în biopsii.
- Atrofia musculară în forma difuză a SS determinată de limitarea mișcărilor articulatorii și apariția contracturilor.

#### **Afectarea tractului gastrointestinal**

- datorită fibrozei, care evoluează la nivel de tract muscular și eventual duce la atrofie și dismotilitate severă.
- Dismotilitatea esofagului, cu reducerea peristalticii, caracterizată prin disfagie și regurgitare, reflux gastroesofagian (manifestat prin pirozis). Mai rar – faringită cronică, eroziunea smalțului dentar, răgușeală de dimineața.
- Odată cu evoluția bolii pot apărea stricturi la nivelul esofagului cu localizare în treimea inferioară, esofag Barrett
- Hipotonia stomacului
- Hemoragii gastrice – complicație rară, ce poate surveni în caz de apariție a

multiplelor teleangiectazii localizate la nivelul mucoasei gastrice.

- Sindrom de malabsorbție
- Hipotonia intestinului gros, caracterizate clinic prin constipație.

#### **Afectarea pulmonară**

- dispnee de diferită intensitate, de obicei progresivă;
- tuse seacă (este deosebit de persistentă la pacienții cu fibroză pulmonară avansată);
- uneori, dureri toracice legate de afectarea pleurei;
- auscultativ: raluri sece la inspir, preponderent în regiunile bazale.
- Complicații pulmonare – alveolită fibrozantă; pneumoscleroză bazal-difuză; hipertensiune arterială pulmonară.

#### **Afectarea cardiacă**

Poate fi atât primară, cât și secundară (cel mai frecvent, ca consecință a afectării pulmonare)

- Deseori asimptomatică și se constată doar instrumental;
- Diverse dereglări de ritm și de conducere;
- afectarea endocardului contribuie la formarea viciilor sclerodermice cu evoluție benignă. Se afectează mai frecvent valva mitrală, tricuspidă și mai rar cea aortică cu predominarea insuficienței valvulare;
- pericardita clinic manifestă apare rar, este o exprimare a poliserozitei;

#### **Afectarea renală**

- Modificări neînsemnate ale sedimentului urinar, afectarea funcției canalelor proximale.
- Nefropatia acută (criză renală sclerodermică) cu debutul rapid a hipertensiunii arteriale maligne, deteriorare a funcției renale, modificarea sedimentului urinar – foarte rară la copii;

#### **Afectarea SNC**

- Polineuropatie
- Neuropatie senzitivă trigeminală – afectarea uni- sau bilaterală cu senzații de amorțeală, parestezie, durere.

#### **Caseta 4. Scorul cutanat modificat Rodnan (mRSS)**

- Evaluarea indurației tegumentare pe o scală de la 0 (normal), 1 (indurație ușoară), 2 (indurație moderată) și 3 (indurație severă cu pliu cutanat dificil de pensat) – pentru 17 zone anatomice ale corpului: față, torace anterior, abdomen, hemipărțile separate (dreapta/stânga) a suprafețele palmare și dorsale ale mâinilor, antebrațele, brațele, coapse, gambe și suprafețele plantare și dorsale a picioarelor.

- Valorile individuale obținute se sumează, reprezentând Scorul total al sclerozei cutanate.

- Scorul maximal este 51 puncte

- Este un marker surogat al afectării viscerale.

*Interpretare:*

- Un scor mRSS >20 la momentul diagnosticării bolii se asociază cu afectarea cardiacă și este un factor predictiv pentru criza sclerodermică renală și mortalitatea în următorii 4 ani
- Ameliorarea scorului cutanat a fost raportată a se asocia cu ameliorarea supraviețuirii, indicând extensia cutanată ca un factor de prognostic al supraviețuirii, iar cuantificarea acesteia ca un marker util al activității bolii
- Schema mRSS este reprezentat în Anexa 4.

### C.2.2.3. Investigațiile paraclinice

#### **Caseta 5. Investigații paraclinice**

##### **Teste non-specifice:**

- Analiza generală a sângelui, reactanții de fază acută.

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

##### **Teste specifice pentru SS:**

- Profilul anticorpilor (ANA, ACA, Anti-SCL-70, Anti-topoizomeraza I, ș.a.) *În tabelul 1 sunt reprezentate corelațiile clinico-paraclinice ale subtipurilor anticorpilor antinucleari cu formele clinice de SS.*

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

- Biochimia serică (ALAT, ASAT, bilirubina totală și fracțiile ei, reacția cu timol, fosfataza alcalină, creatinkinaza, ureea, proteina totală, albumina, gamaglobuline, fibrinogenul).
- Imunoglobulinele serice (IgG, IgA și IgM), crioglobulinele serice, complexe imune circulante, factorul reumatoid.
- Analiza generală a urinei
- Clearance-ul creatininei endogene
- Examinarea radiologică articulară, a cutiei toracice.
- Electrocardiografia.
- Electromiografia
- Ecocardiografia (cu estimarea presiunii în artera pulmonară)
- Capilaroscopia
- Spirografia.
- Ultrasonografia organelor interne.
- Arteriografia
- Determinarea factorilor de transfer al gazelor
- Ultrasonografia articulară sau tomografia computerizată (la necesitate) sau rezonanța magnetică nucleară (la necesitate).
- Biopsia pielii

<b>Tabel 1 Profilul anticorpilor in SS</b>			
<i>Anticorpii</i>	<i>Prevalența (%)</i>	<i>Asocierea clinică</i>	
Antitopoizomeraza (anti-Scl-70)	10-40	dcSSc	<i>Fibroză pulmonară, hipertensiune pulmonară izolată – puțin probabilă</i>
Anticentromer	15-40	lcSSc	Hipertensiune pulmonară, afectare esofagiană, ”protecție ” împotriva afectării renale și fibrozei pulmonare
Anti-ARN polimeraza	4-25%	dcSSc	Afectare cutanată severă, renală, afecțiuni maligne
Antifibrillar (anti U3 RNP)	2-3	dcSSc, pronostic rezervat	Hipertensiune pulmonară, afectare musculară
PM-Scl	3-6	Overlap	Mușchi
U1 RNP	5-35	lcSSc, overlap cu polimiozită	Mușchi
Th/To	4	lcSSc	Hipertensiune pulmonară, fibroză pulmonară, afectarea intestinului
Anti U11/U12	1-5	lcSSc și dcSSc	Fibroză pulmonară
Anti-Ku	1-3	Overlap	Afectare de mușchi/articulații, overlap LES

**Tabelul 2. Investigațiile de laborator și paraclinice în Sclerodermia sistemică la copil**

Investigațiile de laborator și paraclinice	Semnele sugestive pentru sisteme	Vasculitele primare	Nivel AMP	Nivel AMSA	Nivel AMS
I	II		III	IV	V
Analiza generală a sângelui	Eozinofilie, VSH înalt crescut		O	O	O
Analiza generală a urinei	Epiteliu, proteinurie, eritrociturie, cilindru		O	O	O
Proteina totală și fracțiile	Disproteinemie; hipoalbuminemie cu hiperglobulinemie		R	R	O
Fibrinogenul	Hiperfibrinogenemie mai mare de 4 g/l		R	R	O
Proteina C-reactivă	Valori crescute		O	O	O
ALAT,ASAT, bilirubina și fracțiile ei, creatinina serică, fosfataza alcalină, ureea, CK, LDH, ionograma (Ca, Mg, P, Cu).	Valori crescute		R	O	O
Capilaroscopia	Agregarea celulelor sanguine, stază, încetinirea circulației sanguine, micșorarea umărului de capilare, prezența câmpurilor avasculare			R	R
EGDS	Hipotonia esofagului, reflux esofagita, strictura			R	O
Radiografia cardiopulmonară	Fibroză interstițială			R	O
CT pulmonar				R	O
Scintigrafia pulmonară				R	O
Electrocardiograma	Aritmii, semne de hipertensiune pulmonară, fibroză focală de miocard		O	O	O
Spirografia	Aprecierea afectării pulmonare			R	O
Ecocardiografia bidimensională completată cu examenul Doppler	Hipertensiune pulmonară, fibroză focală de miocard			R	O

I	II	III	IV	V
Ecocardiografia bidimensională completată cu examenul Doppler	Hipertensiune pulmonară, fibroză focală de miocard		R	O
Ultrasonografia organelor interne și a rinichilor	Stabilirea afectării organelor interne	R	R	O
Imunoglobuline serice (IgG, IgA și IgM), complexe imune circulante, factorul reumatoid.	Permite efectuarea diagnosticului diferențial		R	O
Consultația medicilor specialiști – neurolog, stomatolog, gastroenterolog, nefrolog, ORL, oftalmolog.	Permite efectuarea diagnosticului diferențial	R	O	O
Analize serologice	Profilul anticorpilor (ANA, Anticentromer Antitopoizomeraza (anti-ScI-70), Anti-PM-ScI, Anti-To/Th, Anti-ARN polimeraza, Antifibrillarin, Anti-Ku, Anti-Sm, Anti-U1RNP, Anticorpii anticardiolipinici	R	O	O
Creatinina serică, nivelul reninei plasmatic	Valori crescute. Aprecierea prezenței crizei renale sclerodermice	R	O	O
Proteinuria în 24 ore	Gradul I – proteinurie până la 1,5 g/24 h Gradul II – proteinurie 1,5 – 3,0 g/24 h Gradul III – proteinurie >3,5 g/24 h		O	O
Clearedance-ul creatininei endogene	Rata filtrării glomerulare scăzută		O	O
Proba Neciporenc	Hematurie, cilindurie	R	O	O
Biopsie cutanată	Prezența focarelor avasculare, calcinate, scleroză		R	R

**Notă: O – obligatoriu; R – recomandabil**

#### C.2.2.4. Criteriile de spitalizare

##### Caseta 6. Criteriile de spitalizare a pacienților cu SS:

- Adresare primară cu semne clinice de SS.
- Adresare repetată cu semne clinice de agravare a bolii.
- Apariția semnelor de complicații ale SS pe parcursul supravegherii de către medicul de familie
- Boli concomitente avansate.
- Puseu inflamator intens și trenant, pentru investigații și reconsiderare terapeutică.

#### C.2.2.5 Tratamentul

##### Caseta 7. Principiile tratamentului SS:

- Regim (cruțător cu evitarea eforturilor fizice excesive în prezența semnelor de insuficiență poliorganică).
- Dieta cu restricții în lichide și hiposodată (în prezența semnelor de IC), cu aport sporit de microelemente (în prezența semnelor de osteoporoză și tratament cronic cu glucocorticoizi). Recomandările dietetice în SS sunt prezentate detaliat în Anexa 3.
- Tratamentul medicamentos - un tratament ideal ar trebui să vizeze simultan toate procesele patogenetice ale bolii: vasculopatia, inflamația și fibroza.
- Având în vedere eterogenitatea manifestărilor bolii, și a afectărilor de organe, nu există un protocol standardizat, care poate viza toți pacienții cu sclerodermie. Astfel, schemele terapeutice, de obicei, țintesc manifestările clinice și implicările de organe și sisteme și anume:
  1. Medicația imunosupresivă (Cyclophosphamidum\*, Mycophenolatum mofetilum, Methotrexatum, Rituximabum, au efecte benefice demonstrate în tratamentul manifestărilor inflamatorii ale bolii (artrita, miozita) sau fazei inflamatorii a implicării de organ (piele, plămâni);
  2. Medicația vasodilatatoare, determină o vasodilatație marcată (blocantele canalelor de calciu, inhibitorii fosfodiesterazei-5, analogii prostaciclinoi) sau un efect vasodilatator proeminent (inhibitorii enzimei de conversie a angiotensinei sau IECA, antagoniștii endotelinoi-1). Cu o pondere diferită, aceste preparate au un efect simptomatic/patogenetic (ex.: FR, ulcere digitale, criza renală, hipertensiunea arterială pulmonară) sau/și încetinesc progresia bolii (pentru hipertensiunea arterială pulmonară);
  3. Medicația antifibrotică – eșecul medicației imunosupresive în ceea ce ține de reversia fibrozei sugerează că, odată apărut, procesul de fibroză continuă într-un mod autonom. Preparatele cu efect antifibrotic (ex. Nintetanibum\*) încetinesc procesul, și, respectiv progresia bolii.

##### Opțiuni în tratamentul medicamentos al sclerodermiei sistemice la copii

- Tratament vasoactiv:
  - ✓ Blocante canalelor de calciu (Nifedipinum)
  - ✓  $\alpha$ 1-adrenoblocane (Carvedilolum, Labetalolum\*)
  - ✓ Analogii prostaciclinoi (Sulodexidum)

- ✓ Inhibitorii enzimei de conversie a angiotensinei (Enalaprilum)
- ✓ Inhibitorii fosfodiesterazei-5 (Alprostadilum)
- ✓ Antagoniștii receptorilor endotelinei (Bosentanum)
- Tratament antifibrozan (Cyclophosphamidum\*, Penicillaminum\*)
- Tratament imunosupresiv:
  - ✓ Prednisolonum, Methylprednisolonum
  - ✓ Methotrexatum
  - ✓ Cyclophosphamidum\*
  - ✓ Mycophenolatum mophetilum
  - ✓ Terapie biologică (Tocilizumabum, Rituximabum)
- Tratament simptomatic
- Tratament de reabilitare.

### C.2.2.6. Supravegherea pacienților cu SS

#### Caseta 8. Supravegherea pacienților cu SS

*Pe parcursul spitalizării zilnic se va monitoriza temperatura corpului, frecvența respiratorie, pulsul, tensiunea arterială, statusul articular, aprecierea mRSS.*

*Periodicitatea de supraveghere a pacienților cu SS de către medicul de familie:*

- ✓ În primul an de supraveghere – o dată la 3 luni.
- ✓ În următorii ani (în caz de evoluție stabilă) – o dată la 6 luni.
- ✓ Evidența la medicul de familie – copii cu boală aflată în remisiune și care nu necesită continuarea tratamentului patogenetic, pacienții cu forme ușoare.
- ✓ Cooperarea cu alți medici specialiști – reumatolog pediatru, pneumolog, gastrolog, hematolog, nefrolog, dermatolog, traumatolog, oftalmolog, fizioterapeut.
- *Periodic la intervale de 3-6 luni:*
  - ✓ Aprecierea afectării cutanate, scorul mRSS;
  - ✓ Aprecierea scorului J4S;
  - ✓ Aprecierea afectării articulare și capacitatea funcțională articulară;
  - ✓ Indicii antropometrici;
  - ✓ Hemograma;
  - ✓ Reactanții de fază acută
  - ✓ Indici biochimici de afectare renală, hepatică
  - ✓ Analiza generală a urinei
  - ✓ ECG
  - ✓ Capilaroscopia
- Periodic, o dată în an:*
  - ✓ Spirografia
  - ✓ Reovazografia
  - ✓ Investigații imagistice – EcoCG, USG organe interne, Investigații radiologice, FEGDS
  - ✓ La necesitate – CT.

**Periodicitatea de supraveghere a pacienților cu SS de către reumatolog pediatru:**

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

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

**D. RESURSELE UMANE ȘI MATERIALE NECESARE PENTRU RESPECTAREA PREVEDERILOR PROTOCOLULUI**

<b>Prestatori de servicii de AMP</b>	<b>Personal:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• medic de familie;</li> <li>• asistent medical/asistentă medicală de familie</li> <li>• medic pediatru</li> </ul>
	<b>Aparataj, utilaj:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• tonometru;</li> <li>• fonendoscop;</li> <li>• electrocardiograf;</li> <li>• oftalmoscop;</li> <li>• taliometru;</li> <li>• panglica-centimetru;</li> <li>• cântar;</li> <li>• laborator clinic standard pentru determinare de: creatinină serică, hemoglobină, ALT, AST, bilirubină totală și fracțiile ei, fosfatază alcalină, VSH, proteina-c reactivă și realizarea de sumar al urinei.</li> </ul>
	<b>Medicamente</b> conform Normelor minime de dotare a trusei medicului de familie (Secțiunea 16, Anexă nr.1 „Norme de reglementare a Asistenței Medicale Primare din Republica Moldova” la Ordinul Ministerului Sănătății nr.695 din 13.10.2010) <b>Medicamente pentru prescriere:</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Methotrexatum</li> <li>• Nifedipinum</li> <li>• Dipyridamolum</li> </ul>

## E. INDICATORII DE MONITORIZARE A IMPLEMENTĂRII PROTOCOLULUI

Nr.	Scopul	Indicatorul	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărător	Numitor
1.	Sporirea numărului de pacienți, cărora li s-a stabilit în primele 3 luni de la debutul bolii diagnosticul de SS.	Proporția pacienților cu diagnosticul de SS în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-a stabilit diagnosticul în primele 3 luni de la debutul bolii	Numărul de pacienți cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-a stabilit diagnosticul în primele 3 luni de la debutul bolii, pe parcursul ultimului an X 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani care se află la supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an
2.	Sporirea calității în examinările clinice și paraclinice ale pacienților cu SS,	Proporția pacienților cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-a efectuat examenele clinice și paraclinice obligatoriu, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Sclerodermia sistemică la copil.</i>	Numărul de pacienți cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-a efectuat examenele clinice și paraclinice obligatoriu, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Sclerodermia sistemică la copil,</i> pe parcursul ultimului an X 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, care se află la supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an
3.	Sporirea calității tratamentului la pacienți cu SS.	Proporția pacienților cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-a indicat tratament conform recomandărilor din protocolul clinic național	Numărul de pacienți cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-a indicat tratament conform recomandărilor	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de S, în vârstă de până la 18 ani, care se află la supravegherea medicului de familie, pe

Nr.	Scopul	Indicatorul	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărător	Numitor
		<i>Sclerodermia sistemică la copil.</i>	din protocolul clinic național <i>Sclerodermia sistemică la copil</i> , pe parcursul ultimului an X 100	parcursul ultimului an
4.	Sporirea numărului de pacienți cu SS, supravegheați conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Sclerodermia sistemică la copil.</i>	Proporția pacienților cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, care au fost supravegheați conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Sclerodermia sistemică la copil.</i>	Numărul pacienților cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, care au fost supravegheați conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Sclerodermia sistemică la copil</i> , pe parcursul ultimului an X 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, care sunt supravegheați de către medicul de familie, pe parcursul ultimului an
5.	Sporirea numărului de pacienți cu SS, cărora li se vor monitoriza posibilele efecte adverse la tratamentul continuu cu preparate de remisiune	Proporția pacienților cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-au monitorizat posibilele efecte adverse la tratamentul continuu cu preparate de remisiune, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Sclerodermia sistemică la copil.</i>	Numărul de pacienți cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, cărora li s-au monitorizat posibilele efecte adverse la tratamentul continuu cu preparate de remisiune, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Sclerodermia sistemică la copil</i> , pe parcursul	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, care se află la supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an

Nr.	Scopul	Indicatorul	Metoda de calculare a indicatorului	
			Numărător	Numitor
			ultimului an X 100	
6.	Sporirea numărului de pacienți cu SS cu inducerea remisiunii complete	Proporția pacienților cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, cu remisiunea completă indusă, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Sclerodermia sistemică la copil.</i>	Numărul de pacienți cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, cu remisiunea completă indusă, conform recomandărilor din protocolul clinic național <i>Sclerodermia sistemică la copil,</i> pe parcursul ultimului an X 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, care se află la supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an
7.	Sporirea numărului de pacienți cu SS, cu minimalizarea implicării viscerale și menținerea activității zilnice	Proporția pacienților cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, la care se previne implicarea organelor interne și se menține activitatea zilnică.	Numărul de pacienți cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, la care se previne implicarea organelor interne și se menține activitatea zilnică, pe parcursul ultimului an X 100	Numărul total de pacienți cu diagnosticul de SS, în vârstă de până la 18 ani, care se află la supravegherea medicului de familie, pe parcursul ultimului an

## F. ASPECTE MEDICO-ORGANIZATORICE

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

Investigația	Instituția unde se efectuează	Persoanele de contact
Consultația pediatru	IMSP CS Ungheni	CIT "Licurici"
Ivestigații de laborator	IMSP CS Ungheni	Cab 319, 320, 321
Consultatia reumatolog	IMSP IMC	Registratura (022) 523121 mama-copilul.md
ECG	IMSP CS Ungheni	Cab 311, 320,
Radiografia	IMSP CS Ungheni	Cab 119
Consultatii specialisti	IMSP SR Ungheni	

### **Procedura de pregătire diagnostic-curativă a pacientului:**

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

### **Cerințele față de conținutul, perfectarea și transmiterea documentației medicale pentru trimeterea pacientului.**

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

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

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

**Cerințele față de organizarea circulației (trimiterii) pacientului.**

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

**Ordinea instruirii pacientului cu privire la scopul investigațiilor.**

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

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

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

**Anexa 1 Fișa pacientului cu fenomen Raynaud (fișă diagnostică)****Nume, prenume:****Data:**

<i>A se răspunde la următoarele întrebări:</i>	<i>Da/Nu</i>
Pasul 1: Degete Dvs sunt neobișnuit de sensibile la frig? Dacă da, continuați cu întrebarea următoare	
Pasul 2: Au loc schimbări bifazice ale culorii tegumentelor (paloare/cianoză)? Dacă da, continuați cu întrebarea următoare	
Pasul 3: Scorul bolii A se alocă câte un punct pentru fiecare răspuns pozitiv. Sunt necesare minim 3 puncte pentru calificare	
a. Episoadele vasospastice sunt provocate și de alți stimuli decât frigul?	
b. Episoadele vasospastice sunt bilaterale?	
c. Sunt asociate cu amorțeli și parestezii?	
d. Schimbările culorii au o demarcare clară dintre pielea afectată și neafectată?	
e. Pacientul prezintă fotografii care confirmă FR?	
f. Episoadele apar și în alte regiuni ale corpului?	
g. Schimbări trifazice ale culorii tegumentelor în timpul episodului?	

**Anexa 2 Criterii fenomen Raynaud primar (a se bifa)**

Este calificat ca FR conform criteriilor precedente? (cel puțin 3 puncte din Pasul 3)	
Pattern capilaroscopic normal?	
Examenul clinic nu prezintă suspiciuni pentru cauze secundare ale FR (de exemplu ulcerații, necroză tisulară, sclerodactilie, calcinoză, fibroză cutanată)	
Anamneză negativă pentru MDȚC	
Titru mic sau negativ de ANA	

**Concluzie (a se încercui)**

Fenomen Raynaud primar?	Da	Nu
Fenomen Raynaud secundar?	Da	Nu

**Anexa 3. Chestionar de evaluare a statusului funcțional**

Activitate	Fără dificultate	Cu dificultate	Cu ajutor din partea altei persoane	Nu pot efectua
1. Poți să te dezbraci, inclusiv să-ți dezlegi șireturile și să-ți închei nasturii?	0	1	2	3
2. Poți să te scoli din pat sau de pe scaun fără a te sprijini în mâini?	0	1	2	3
3. Poți să duci un pahar sau o cană până la gură?	0	1	2	3
4. Poți merge în aer liber, pe teren plat?	0	1	2	3
5. Poți să te speli și să te usuci pe tot corpul?	0	1	2	3
6. Poți să te apleci după un obiect de pe podea?	0	1	2	3
7. Poți deschide și închide un robinet?	0	1	2	3
8. Poți intra și ieși din mașină, autobuz, tren sau avion?	0	1	2	3
9. Poți parcurge pe jos distanțe lungi (3,38 km)?	0	1	2	3
10. Poți face sport după dorință?	0	1	2	3
11. Poți dormi bine?	0	1	2	3
12. Poți depăși stările de anxietate, iritabilitate?	0	1	2	3
13. Poți depăși stările de depresie sau de tristețe?	0	1	2	3

#### **Anexa 4. Informație pentru părinți**

##### **Ce reprezintă Sclerodermia Juvenilă?**

Sclerodermia sistemică este o maladie difuză a țesutului conjunctiv ce afectează pielea, vasele sangvine și sistemul imun. În cazul afectării sistemice, pot fi constatate modificări sistemice.

Sclerodermia înseamnă „piele dură”. Îngroșarea și subțierea pielii are loc drept consecință a dereglării sintezei colagenului și altor proteine naturale ale pielii – proces patologic mediat de răspuns inflamator/imun local.

Se cunosc mai multe sindroame distincte ce determină sclerodermia.

1. Localizată – nu afectează organele interne. Forma lineară este mai des întâlnită la copii decât la adulți.

Forma localizată nu se poate suprapune cu Sclerodermia Sistemică.

2. Sistemică – afectează organele interne. Forma sistemică este mai rar întâlnită la copii.

- a. Limitată – afectarea organelor viscerale survine mai târziu. Se mai cunoaște precum sindromul „CREST”.

Calcinoze – depozite de calciu la nivelul pielii.

Raynaud (fenomen) – extremitățile digitale devin pale, cianotice, hiperemiante la expunerea la frig sau la stres.

Esophageal dysmotility (dismotilitate esofageană) – frecvent arsuri retrosternale, dificultăți de deglutiție.

Sclerodactilie – îngroșarea pielii degetelor determină contracturi ale degetelor în poziție de flexie (Contracturi – îndoirea unei articulații cu imposibilitatea de a îndrepta complet o articulație)

Teleangiectazii – zone de roșeață a pielii, vase sangvine proeminente la nivelul pielii.

- b. Difuză – afectarea cutanată generalizată și implicarea precoce a organelor interne, în special – pulmonii, tractul gastrointestinal (dismotilitatea esofageană, malabsorbție, constipație). Fenomenul Raynaud este foarte frecvent. De asemenea, poate surveni afectarea cordului, rinichilor, mușchilor și articulațiilor.

##### ***Câți copii sunt afectați de Sclerodermia juvenilă?***

Această afecțiune rară afectează aproximativ 1/100.000 copii. Luând în considerare că sclerodermia juvenilă rămâne deseori nedagnosticată, numărul copiilor afectați poate fi mai mare.

##### ***Care este tratamentul Sclerodermiei juvenile?***

Cauza rămâne a fi necunoscută. Nu a fost stabilit tratamentul de fond al bolii. Astfel, managementul terapeutic rămâne a fi o dilemă, în special cu referire la grupul

de copii ce necesită tratament și metodele de monitorizare a lui. Cu toate acestea, sunt propuse câteva alternative de tratament. Cele mai frecvente grupe de medicamente utilizate în tratamentul simptomatic al sclerodermiei juvenile sunt chimioterapicele, corticosteroizii și imunosupresantele. Oricare din aceste grupe enumerate pot determina reacții adverse.

### ***Efectele psihoemoționale ale Sclerodermiei juvenile***

Copii ce sunt afectați de sclerodermia juvenilă pot manifesta o gamă variată de emoții. În condițiile de limitare a activității zilnice, copii pot fi confuzi, capricioși, indispuși. Luând în considerație viitorul lor incert ei devin frustrați, îngrijorați și/sau depresivi. Deseori, modificările vizibile ale înfățișării sunt greu de tolerat de către copii, întrucât sunt tachinați de alți copii și indirect persistă zilnic sentimentul de „copil bolnav”. Părinții necesită a vorbi direct cu copii lor despre sclerodermia juvenilă și să fie foarte vigilenți față de implicațiile psihoemoționale posibile.

### ***Recomandări dietetice în Sclerodermia juvenilă***

Următoarele simptome, de asemenea, pot masca debutul sclerodermei și impune dificultăți de diagnostic diferențial cu malnutriția. Apariția sau agravarea simptomelor, precum ar fi fatigabilitatea sau pierdere ponderală marcantă) poate indica malnutriția copilului:

- Pierdere ponderală nejustificată (10 procente și mai mult) timp de o perioadă de 3 luni;
- Slăbiciune musculară pronunțată
- Fatigabilitate pronunțată
- Susceptibilitate crescută la infecții (imunitate scăzută)
- Cicatrizare întârziată a plăgilor
- Unghiile fragile, căderea marcantă a părului
- Uscăciunea pronunțată a pielii

Cu scop de a preîntâmpina/ameliora simptomele gastrointestinale, precum ar fi meteorismul, balonarea, discomfortul abdominal, diareea și/sau constipația, se recomandă de a evita consumul alimentelor făinoase (grâu – gluten) și lactatelor (lactoza), câte un singur produs la o alimentație. Aceste alimente sunt deseori dificile de a fi digerate. Dacă îndepărtarea produselor cu gluten și/sau lactoză nu ameliorează starea de sănătate, se recomandă regimul alimentar cu reducerea componentelor FODMAP:

Fermentabil  
Oligozaharide  
Dizaharide (lactoza)  
Monozaharide (exces de fructoză în alimentație)  
And (și)  
Polioli (sorbitol, manitol și alți îndulcitori)

Componentele FODMAP reprezintă diverși carbohidrați ce sunt prost digerați și absorbiți la nivel intestinal. Aceste componente sunt ușor digerate de către bacteriile din microflora intestinală, determinând dureri abdominale, meteorism, balonare, diaree și/sau constipație. Agravarea simptomelor gastrointestinale deseori se ameliorează doar consecutiv înlăturării componentelor FODMAP din regimul alimentar al copilului.

## Anexa 5. Fișa standardizată de audit medical

Fișa standardizată de audit pentru evaluarea implementării Protocolului clinic național „Sclerodermia sistemică la copil”		
Nr d/o	Domenii/ parametri evaluați	Codificarea rezultatelor
1	Denumirea IMSP evaluată prin audit	
2	Persoana responsabilă de completarea fișei	Nume, prenume, telefon de contact
3	Data de naștere a pacientului	DD-LL-AAAA sau 9 = necunoscută
4	Mediul de reședință	urban=0; rural=1
5	Genul/sexul pacientului	masculin=1; feminin=2
6	Categoria Sclerodermiei sistemice la copil	Forma difuză [a] = 1; Forma limitată (CREST) [b] = 2; Forme de suprapunere (Overlap sindrom) [c]=3.
<b>Internarea</b>		
7	Data debutului simptomelor	DD: MM: AAAA; necunoscut=9
8	Data internării în spital	DD-LL-AAAA; necunoscut=9
9	Timpul/ora internării la spital	Timpul (HH: MM); necunoscut=9
10	Transferul pacientului pe parcursul internării în secția de terapie intensivă în legătură cu agravarea stării generale	A fost efectuat: nu = 0; da = 1
<b>Diagnosticul</b>		
11	Evaluarea semnelor critice clinice	a fost efectuată: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9
12	Anamneza	a fost efectuată: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9; debut acut=2; debut insidios=3; debut cronic=4
13	Factori favorizanți	nu=0; infecțioși-virusii (retrovirusii, citomegalovirusul, herpes)=1; toxici (pulbere de siliciu, policlorura de vinil, hidrocarburi aromatice, silicon (implante de silicon), rezinele epoxy, toluen, benzene, tricloretilen)=2; preparate medicamentoase (Bleomicinum*, amfetamine, Pentazocinum*, Cocainum*, sărurile de Aur, metalele grele, Ergotaminum*, β-adrenoblocantele=3; microchimerism îndelungat=4; necunoscut = 9
14	Examenul fizic, incluzând evaluarea statutului funcțional	a fost efectuat: nu = 0; da = 1; necunoscut = 9; afectare cutanată=2; fenomenul Raynaud=3; ulcerații digitale=4; cicatrici stelate=5; gangrenă uscată=6; teleangiectazii=7; sindrom articular=8; afectări tenosinoviale=10; miopatie fibrozantă non-inflamatorie=11; miopatie inflamatorie=12; atrofie musculară=13; afectarea tractului gastro-intestinal=14; afectarea pulmonară=15, afectare cardiacă=16; afectarea renală=17; afectarea SNC=18
15	Investigații paraclinice	Au fost efectuate: nu = 0; da = 1; nu se cunoaște = 9; analiza generală a sângelui=2; analiza generală a urinei=3; proteina totală și fracțiile=4; fibrinogenul=5; proteina C-reactivă=6; ALAT,ASAT, bilirubina și fracțiile ei, creatinina serică, fosfataza alcalină, ureea, CK, LDH, ionograma (Ca, Mg, P, Cu)=7; EGDS=8; radiografia cardiopulmonară=10; CT pulmonar=11; scintigrafia pulmonară=12; electrocardiografia=13; spirografia=14; Ecocardiografia bidimensională completată cu examenul Doppler=15;

		Ultrasonografia organelor interne și a rinichilor=16; Imunoglobulinele serice (IgG, IgA și IgM), complexe imune circulante, factorul reumatoid=17; Creatinina serică, nivelul reninei plasmatică=18; proba Neciporencu=19, biopsie cutanată=20
16	Aprecierea stadiului clinico-evolutiv	Acută, rapid progresivă=1; subacută, moderat progresivă=2; cronică, lent progresivă=3;
17	Aprecierea scorului cutanat Rodnan	A fost evaluat: nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
18	Aprecierea factorilor de risc	Au fost estimați după internare: nu = 0; da = 1
<b>Istoricul medical al pacienților</b>		
19	Pacienții internați de urgență în staționar	Nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
20	Pacienții internați programat	Nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
<b>Tratamentul</b>		
21	Tratament vasoactiv, dacă da de indicat medicamentul	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
22	Tratament antifibrozan, dacă da de indicat medicamentul	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
23	Tratament imunosupresant, dacă da de indicat medicamentul	nu = 0; da = 1; necunoscut = 9
<b>Externarea</b>		
24	Data externării	Include data transferului la alt spital
		Data externării (ZZ: LL: AAAA) sau 9 = necunoscută