

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12 и 145/12), министерот за здравство донесе

У П А Т С Т В О
ЗА ПРАКТИКУВАЊЕ НА МЕДИЦИНА ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗИ
ПРИ ХЕМОЛИТИЧКА АНЕМИЈА

Член 1

Со ова упатство се пропишува медицинското згрижување на хемолитичка анемија преку практикување на медицина заснована на докази.

Член 2

Начинот на медицинското згрижување на хемолитичка анемија е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

Член 3

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на медицинско згрижување на хемолитичка анемија по правило согласно ова упатство.

По исклучок од став 1 на овој член, во поединечни случаи по оценка на докторот може да се отстапи од одредбите на ова упатство, со соодветно писмено образложение за причините и потребата за отстапување и со проценка за натамошниот тек на згрижувањето, при што истото од страна на докторот соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

Член 4

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 07-6608/2

3 декември 2012 година

Скопје

МИНИСТЕР

Никола Тодоров

ХЕМОЛИТИЧКА АНЕМИЈА

МЗД Упатство
1.9.2010

- Цели
- Епидемиологија
- Претходни податоци
- Причини за хемолитичка анемија
- Дијагностичка проценка
- Третман
- Поврзани извори

ЦЕЛИ

- Запомнете дека ретикулоцитниот број (еритроцити/крв) кај анемијата е инвестирација од прв ред; ја диференцира причината - дали анемијата е предизвикана од ексцесивна консумација (=хемолиза) или дефицит на железо.
- Како и да е, треба да се утврди етиологијата на хемолизата.

ЕПИДЕМИОЛОГИЈА

- Хемолитичките анемии се ретки во некои земји (на пример, нордиските земји), но тие претставуваат чест проблем во одредени географски региони (српестоклеточната анемија, таласемиите, абнормалниот хемоглобин итн.). Ова треба да се има на ум кога се третираат пациенти од овие региони.

ПРЕТХОДНИ ПОДАТОЦИ

- Нормалниот животен век на еритроцитите е 120 дена. Кај хемолитичките состојби, животниот век може да биде скратен на неколку минути.
- Хемолизата може да биде:
 - Компензирана состојба кај која зголемената еритроцитна продукција ја компензира зголемената потрошувачка и со тоа е избегната анемијата.
 - Некомпензирана состојба, па пациентот развива анемија.
- Бројот на ретикулоцити се покачени во обете кондиции и тоа е знак за зголемена еритроцитна продукција.
- Еритроцитите може да се деструираат:
 - екстраваскуларно (во ретикулоендотелниот систем, посебно во слезината);
 - интраваскуларно (во крвните садови), или
 - уште како прекурзори во коскената срцевина.
- Знаци за хемолиза се:
 - компензаторно зголемување на еритроцитопоезата во коскената срцевина, што резултира со зголемување на ретикулоцитите во крвта;
 - пораст на катаболните продукти на хемоглобинот;
 - кај интраваскуларната хемолиза покачена концентрација на плазмата, хемоглобинот и повремено хемоглобинурија и хемосидеринурија.

ПРИЧИНИ ЗА ХЕМИОЛИТИЧКА АНЕМИЈА

- Предвремена деструкција на еритроцитите може да биде предизвикана од :
 - дефекти во самите еритроцити (наследни хемолитички анемии и пароксизмална ноќна хемоглобинурија - PNH)
 - Надворешни причини (стекнати хемолитички анемии)

Специфичните хемолитички анемии се наброени во табела бр. 1.

Табела бр. 1. Причини за хемолиза
Еритроцитни дефекти
Дефекти на клеточната мембрана <ul style="list-style-type: none">• Херeditарна сфероцитоза• Херeditарна елиптоцитоза
Ензимопатии <ul style="list-style-type: none">• Хемоглобински абнормалности• Таласемии• Хемоглобинопатии
Пароксизмална ноќна хемоглобинурија (PNH)
Надворешни причини
Имунохемолизи <ul style="list-style-type: none">• Автоимуни хемолизи• Синдром на ладна хемаглутинација• Имунохемолиза предизвикана од лекови• Посттрансфузиска реакција• Мајка – дете имунизација
Хемолиза поради фрагментација <ul style="list-style-type: none">• Вештачки валвули, други протези, хемоперфузија• Марш хемоглобинурија• Васкулитис• Дисеминирана интраваскуларна коагулација (DIC)• Тромботична тромбоцитопенична пурпура (ТТР)
Други надворешни причини <ul style="list-style-type: none">• Инфекции, токсини, изгореници, хиперспленизам

ДИЈАГНОСТИЧКА ПРОЦЕНА

Процената има за цел:

1. Да се потврди присуство на хемолиза.
 2. Да се открие причината и механизмот на хемолитичката состојба.
- Инвестирации од прв ред се крвната слика, ретикулоцитите, SE и C-реактивен протеин (CRP).
 - Ретикулоцитозата ја потврдува хемолизата. Поради хемолизата може да биде зголемена и вредноста на MCV. Нормалниот број на ретикулоцити, вообичаено, исклучува постоење на хемолиза.
 - Исто така, поради дефицит можна е коегзистирачка анемија. Интраваскуларна хемолиза што трае долго време може да води кон дефицит на железо (позитивен хемосидерин во урина), кога бројот на ретикулоцити и вредноста на MCV не се информативни (треба да се има на ум дека дефицитот на железо може да се развие како резултат, на пример, кога

простетичката валвула индуцира хемолиза или предизвикува долгорочна хемолиза асоцирана со PNH).

- Други истражувања што треба да се направат, со цел да ја потврдат хемолізата и нејзините механизми:
 - директен Coombs-ов тест кај автоимунa хемолитичка анемија (АИHA);
 - lactat dehydrogenasa (LDH) - многу сензитивен индикатор за хемолиза, но, исто така, има пораст и кај многу други состојби.
 - haptoglobin - е намален кај хемолиза, но, исто така, може да биде намален и кај хепатални заболувања, но и да биде со нормални вредности и покрај сигнификантната хемолиза.
 - билирубин - расте концентрацијата на неконјугиран билирубин.
 - уринарен хемосидерин - индикативен кај интраваскуларна хемолиза со долго времетраење и останува позитивен неколку недели по престанот на хемолізата.
 - процена на морфологијата на крвните елементи и стернална пункција ако е индицирана.

Внимателно треба да се земе анамнеза за лекот што се користи, било регуларна или временa терапија.

Семејна анамнеза, имигрантска популација.

Општиот лекар релативно лесно може да ја исклучи сигнификантната хемолиза.

Пациентот со тешка хемолитичка анемија мора веднаш да биде упатен во болница за понатамошни истражувања.

ТРЕТМАН

- Третманот зависи од специфичната состојба и се спроведува во соработка со специјалист.

ПОВРЗАНИ ИЗВОРИ

28.12.2011

- Кохранови прегледи
- Интернет извори
- Литература

Кохранови прегледи

- Hydroxyurea—та се чини дека е ефикасна за српесто-клеточна анемија кај тешко афицираните SS адулти во период од две години (ннд-**B**).
- Конзервативната терапија може да биде исто толку ефикасна колку и агресивната терапија во подготовката за хируршка интервенција кај пациенти со српесто-клеточна анемија (ннд-**C**).

Интернет извори

1. Schick P. Hemolytic anemia. eMedicine
2. Autoimmune Hemolytic Anemia. Merck Manual Online
3. Sickle cell anemia. Orphanet ORPHA232
4. Hereditary spherocytosis. Orphanet ORPHA822
5. Hereditary elliptocytosis. Orphanet ORPHA288

Литература

1. de Montalembert M. Management of sickle cell disease. BMJ 2008 Sep 8;337():a1397. **PubMed**.
2. Gladwin MT, Vichinsky E. Pulmonary complications of sickle cell disease. N Engl J Med 2008 Nov 20;359 (21): 2254-65. **PubMed**

Автори:

Овој извадок е креиран и ажуриран од Издавачкиот тим на ЕБМГ (EBMG Editorial Team)

Article ID: rel00145 (015.025)

© 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

Authors: Juhani Vilpo

Article ID: ebm 00319(015.025)

©2012 Duodecim Medical Publications Ltd

- 1. EBM Guidelines, 1.9.2010 , www.ebm-guidelines.com**
- 2. Упатството треба да се ажурира еднаш на 5 години.**
- 3. Предвидено е следно ажурирање во 2015 година.**