

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12, 87/13, 164/13, 39/14 и 43/14), министерот за здравство донесе

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

Член 1

Со ова упатство се пропишува медицинското згрижување при еритроцитоза преку практикување на медицина заснована на докази.

Член 2

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

Член 3

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на медицинското згрижување при еритроцитоза, 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 постапката, при што од страна на докторот тоа соодветно се документира во писмена форма во медицинското досие на пациентот.

Член 4

Ова упатство влегува во сила наредниот ден од денот на неговото донесување.

Бр. 07-2935/1
12 март 2014 година
Скопје

МИНИСТЕР
Никола Тодоров

ЕРИТРОЦИТОЗА

- Цели
- Основи
- Причини
- Клинички пристап
- Третман
- Референци

ЦЕЛИ

- Да се разликува примарна полицитемија (полицитемија вера, ПВ - види Полицитемија вера) од секундарна и релативна еритроцитоза.

ОСНОВИ

- Еритроцитозата се однесува на зголемување на вкупниот број еритроцити во крвта. Во пракса се дефинира преку мерење на кој било од следниве параметри: концентрација на хемоглобин во крвта, хематокрит или концентрација на еритроцитите.
 - Кај жени: хемоглобин > 155 г/л, хематокрит > 0.46 или еритроцити > $5.2 \times 10^{12}/л$.
 - Кај мажи: хемоглобин > 167 г/л, хематокрит > 0.50, или еритроцити > $5.7 \times 10^{12}/л$.
- Еритроцитозата може да биде *релативна* (нормална еритроцитна маса, но намален плазматски волумен) или *апсолутна* (зголемена еритроцитна маса). Апсолутната еритроцитоза може да биде *примарна* (ПВ) или *секундарна*.
- ПВ (види Полицитемија вера) е хронично миелопролиферативно заболување. Претставува вистинска “поли”цитемија, бидејќи вообичаено се зголемени и концентрациите на леукоцитите и тромбоцитите.

ПРИЧИНИ

Вистински полицитемии

- Полицитемија вера (PV).
- Секундарни полицитемии.
 - Предизвикани од хипоксија.
 - Еритроцитоза на големи височини.
 - Вродени срцеви заболувања.
 - Хронични белодробни заболувања.
 - Други (стекнати срцеви заболувања, ригиден граден кош, назначена прекумерна тежина, интензивно пушење).
 - Други причини (кои предизвикуваат нарушувања во еритропоезата).
 - Бубрежни заболувања (цисти, тумори).
 - Некои неопластични заболувања (хепатом, церебеларен хемангиобластом).
- Семејна еритроцитоза.
- Патолошки хемоглобини (на пр. Hb Helsinki, Hb Linköping).
- Медикаменти (допинг), еритропоетин, андрогени.

Релативни еритроцитози

- Дехидратација.
- Намален волумен на плазмата.
- Псевдополицитемија или стрес полицитемија (вообичаена кај “тешки” пушачи и лица со прекумерна телесна тежина).

КЛИНИЧКИ ПРИСТАП

- Лекарот од општа пракса ја проценува потребата од посебни испитувања.
- Тешките срцеви и белодробни заболувања се често придружени со полицитемија, така што не се неопходни никакви посебни испитувања.
 - Состојбата може да се верифицира со одредување на артериски парцијален притисок на кислород pO_2 или кислородна сатурација. Сатурацијата на кислородот типично треба да биде под 92%.
 - Нарушениот транспорт на кислород кај пушач може да се верифицира со одредување на карбоксиемоглобин.
 - Пациентите со ПВ често имаат спленомегалија (> 10-12 см), тромбоза и леукоцитоза, како и општа симптоматологија (замор, чешање, гадење). Крвавења и тромботични компликации се чести.
 - Диференцијалната дијагноза може да е отежната доколку пациентот со ПВ нема панцитоза или спленомегалија. Докажувањето на секундарна полицитемија може да биде отежнато доколку основното заболување остане неоткриено. Вистинска полицитемија може да биде потврдена само со определување на еритроцитната маса, иследување кое е достапно само во амбулантите на поголемите болници.
- Табелата 1 ги прикажува најважните диференцијално-дијагностички испитувања.

Табела 1. Диференцијално-дијагностички иследувања кај еритроцитоза

Параметар	Вистинска полицитемија	Секундарна полицитемија	Релативна еритроцитоза
Еритроцитна маса	Покачена	Покачена	Нормална
Леукоцитоза	Вообичаено	Не	Не
Тромбоза	Вообичаено	Не	Не
Спленомегалија	Често	Не	Не
Артериски pO_2	Нормален	Намален или нормален	Нормален
Боење за леукоцитна Алкална фосфатаза ЛАП	Покачено	Нормално	Нормално
Серумски еритропоетин	Намален	Покачен или нормален	Нормален
Спонтан раст во култура од стем-клетки	Вообичаено	Не	Не
Мутација на ЈАК2 генот	Во 70-90% случаи	Не	Не

ТЕРАПИЈА

- Третман за ПВ (види Полицитемија вера).
- При секундарна полицитемија, терапијата е усмерена кон основното заболување. Венепункции (венесекции, флеботомии) (по 400-500 мл во еден наврат) се потребни ретко. Тие се прават за превенирање на компликации од страна на централниот нервен систем, кои се асоцирани со хипервискозноста на крвта.
- При релативна еритроцитоза се оди на елиминирање на причината. Се коригира дехидратацијата. Дебелината и верижното пушење се третираат во советувалишта, итн.

ПОВРЗАНИ ИЗВОРИ

Други интернет извори

Besa EC. Polycythemia, Secondary. eMedicine

Литература

- Blacklock HA, Royle GA. Idiopathic erythrocytosis--a declining entity. Br J Haematol 2001 Dec; 115(4): 774-81.
- Patnaik MM, Tefferi A. The complete evaluation of erythrocytosis: congenital and acquired. Leukemia 2009 May; 23(5): 834-44.
- McMullin MF. The classification and diagnosis of erythrocytosis. Int J Lab Hematol 2008 Dec; 30(6): 447-59.
- Lee FS. Genetic causes of erythrocytosis and the oxygen-sensing pathway. Blood Rev 2008 Nov; 22(6): 321-32.

РЕФЕРЕНЦИ

1. Editors, Article ID: ebm00309 (015.007) @ 2012 **Duodecim** medical Publications Ltd

1. EBM-Guidelines, 27.05.2010

2. Упатството треба да се ажурира на 3 години.

3. Предвидено е следно ажурирање до јуни 2015 година.