

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

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

Член 1

Со ова упатство се пропишува медицинско згрижување преку практикување на медицина заснована на докази при постоење на акутна порфирија.

Член 2

Начинот на третман на акутна порфирија 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 при акутна порфирија 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 медицинското згрижување, 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 објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 07-8920/2
30 ноември 2013 година
Скопје

МИНИСТЕР
Никола Тодоров

АКУТНА ПОРФИРИЈА

МЗД Упатство
17.06.2011

- Основи
- Симптоми и дијагноза
- Специфичен третман
- Други начини на третман
- Поврзани извори
- Референци

ОСНОВИ

- Акутната интермитентна порфирија, порфирија variegata и копропорфиријата (која е со помал степен на херeditарност) може да започнат со акутни симптоми.
- Симптомите започнуваат по пубертетот, најчесто меѓу 20 и 40 години.
- Симптомите може да бидат тригерирани од:
 - Извесни медикаменти (барбитурати, сулфонамиди, естрогени, хлорокин); целосната листа на небезбедни и безбедни лекови е достапна на www.porphyruria-europe.com;
 - Алкохол, менструален циклус, инфекција или постење.
- Сите преципитирачки фактори треба да бидат отстранети во текот на акутната фаза.
- Порфириите се наследуваат автозомно доминантно. Кога е откриен нов случај, сите членови од фамилијата треба да бидат испитани, со цел да се откријат пациентите без симптоми.
- Акутните порфирии кореспондираат со значително зголемениот ризик за црнодробен канцер. Ако пациентот кој има порфирија спаѓа во возрастната група од 50-60 години и се жали на перзистентни болки во горните абдоминални регии или на намалување на општата кондиција, можноста за црнодробен канцер треба веднаш да биде земена предвид.

СИМПТОМИ И ДИЈАГНОЗА

- Скоро сите пациенти имаат абдоминална болка.
- Абдоменот може да биде осетлив на палпација, но не се регистрира дефанс.
- Абдоминалните болки се обично јаки и не се локализирани во ниту една конкретна точка.
- Повраќање и опстипација (чести).
- Освен абдоминалните симптоми, други симптоми кои се речиси секогаш присутни се: црвено обоена урина, болка во екстремитетите, психијатриски симптоми, тахикардија, хипертензија и хипонатриемија (прекумерна АДН-активност).
- Периферна невропатија (мускулна слабост, парези) во напредната фаза.
- Кога е поставено сомнението за порфирија, неопходна е детекција на порфобилиногенот во урината. Од големо значење е неговата детекција со брзи тестови/методи, но дијагнозата секогаш треба да биде поставена и потврдена со квантитативен метод:
 - Значајно зголемената екскреција на порфобилиногенот ја поставува дијагнозата на акутната порфирија;
 - Кај симптоматскиот пациент, екскретираниот порфобилиноген е со вредности од 10-30 пати повисоки во однос на референтните.

Специфичен третман

- Тригерирачките фактори треба да бидат отстранети.
- Третманот се состои од: hemearginate 3 mg/kg во текот на 4 дена (ннд-С) и многу јагленихидрати (интравенски внес на гликоза 400g/дневно или богата јагленохидратна диета).

Други начини на третман

- Нестероидни антиинфламациски медикаменти или опијати за жестока болка.
- Бета-блокатори за регулирање на хипертензијата.
- Антипсихотици за психотичните симптоми.
- Форсирана физиотерапија за парезите.

ПОВРЗАНИ ИЗВОРИ

Интернет извори

- Acute intermittent porphyria. Orphanet ORPHA79276

Литература

Клинички практични прегледи

- Puy H, Gouya L, Deybach JC. Porphyrrias. Lancet 2010 Mar 13; 375(9718):924-37. **PubMed**
- Kauppinen R. Porphyrrias. Lancet 2005 Jan 15-21; 365(9455):241-52. **PubMed**
- Authors: This article is created and updated by the EBMG Editorial Team Article ID: rel00346 (024.066) 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

РЕФЕРЕНЦИ

1. Herrick AL, McColl KE, Moore MR, Cook A, Goldberg A. Controlled trial of haem arginate in acute hepatic porphyria. Lancet 1989 Jun 10; 1(8650):1295-7. **PubMed**
2. Mustajoki P, Nordmann Y. Early administration of heme arginate for acute porphyric attacks. Arch Intern Med 1993 Sep 13; 153(17):2004-8. **PubMed**

Author: Pertti Mustajoki Article ID: ebm00221 (024.066) ©2012 Duodecim Medical Publications Ltd

1. **EBM Guidelines, 17.06.2011, www.ebm-guidelines.com**
2. **Упатството треба да се ажурира еднаш на 5 години.**
3. **Предвидено е следно ажурирање до јуни 2016 година.**