

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, 43/14, 132/14, 188/14 и 10/15), министерот за здравство донесе

У П А Т С Т В О
ЗА МЕДИЦИНСКОТО ЗГРИЖУВАЊЕ ПРИ МИЕЛОФИБРОЗА (MF)

Член 1

Со ова упатство се утврдува медицинското згрижување при миелофиброза (MF).

Член 2

Начинот на медицинското згрижување при миелофиброза (MF) 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 миелофиброза (MF) 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. 17-2468/1
27 февруари 2015 година
Скопје

МИНИСТЕР
Никола Тодоров

МИЕЛОФИБРОЗА (МФ)

- Основи
- Дефиниција
- Епидемиологија
- Етиологија
- Дијагностички критериуми
- Диференцијална дијагноза
- Клиничка слика
- Лабораториски наоди
- Основни иследувања
- Прогресија и прогноза на заболувањето
- Компликации
- Терапија и следење
- Поврзани извори
- Референци

ОСНОВИ

- Третман за излекување обично не е можен и лекувањето е симптоматско. Други можни причини за анемија треба да се иследат и да бидат лекувани во најкус рок. Цитостатска терапија да ја супримира назначената леукоцитоза и тромбоцитоза.

ДЕФИНИЦИЈА

- МФ е хронично миелопролиферативно заболување, предизвикано од патолошка пролиферација на хематопоезските клетки, особено мегакариоцитите и пратено со секундарна фиброза на коскената срцевина.

ЕПИДЕМИОЛОГИЈА

- Инциденца на заболувањето е <1/100 000/ случаи годишно.
- Врвот на инциденцата е на возраст од 40-70 год. Во многу ретки случаи најдена е кај млади адулти, па дури и кај деца.
- Не постои разлика во однос на полот.

ЕТИОЛОГИЈА

- Етиологијата останува непозната.
- Единечна точката мутација во ЈАК-2 генот е најдена кај помалку од 50% од пациентите.
- Напреднатите стадиуми на полицитемија вера и есенцијална тромбоцитемија наликуваат на идиопатска миелофиброза.

ДИЈАГНОСТИЧКИ КРИТЕРИУМИ

- Анемија и леуко-еритробластна крвна слика, клетки во вид на солза.
- Спленомегалија.
- Неуспешна аспирација на коскена срцевина.
- За поставување на дијагноза, неопходен е хистолошки преглед на коскена срцевина.

ДИФЕРЕНЦИЈАЛНА ДИЈАГНОЗА

- Други причини за спленомегалија
 - Хронична миелоидна леукемија, полицитемија вера, есенцијална тромбоцитоза.
 - Лимфоми.
 - Други причини.
- Други причини за леуко-еритробластна крвна слика
 - Инфилтрација на коскената срцевина (лимфоми, миелом, леукемии и метастази).
- Секундарна миелофиброза
 - Метастази во коскената срцевина.
 - Туберкулоза.

КЛИНИЧКА СЛИКА

- Напредувањето на заболувањето обично е многу бавно.
- Акутна миелофиброза е можна, но многу е ретка.
- Рани наоди:
 - Симптоми на анемија.
 - Симптоми од наголемена слезенка.
- Доцни наоди
 - Губиток во телесната тежина.
 - Намалена кондиција, замор.
 - Крвавења.
 - Гихт (хиперурикемија).
 - Болки во коските, грчеви во нозете.

ЛАБОРАТОРИСКИ НАОДИ

- Крвна слика
 - Анемија.
 - Леуко-еритробластна крвна слика.
 - Клетки налик на солзи (tear drop cells).
- Коскена срцевина
 - Сув аспират.
 - Типичен хистолошки наод на коскена биопсија.
- Други наоди
 - Чест наод е покачено ниво на лактат дехидрогеназа, билирубин и урична киселина.
 - Понекогаш недостаток на фолати.

ОСНОВНИ ИСЛЕДУВАЊА

- Крвна слика (нумеричка и диференцијална-периферна размаска).
- Ултрасонографско иследување на абдоминалните органи (големина на слезенката, биопсија на коска).
- Други иследувања: уреа, ЛДХ, во плазма/серум, фолна киселина во еритроцитите.

ПРОГРЕСИЈА НА БОЛЕСТА И ПРОГНОЗА

- Честопати спора прогресија.
 - Средно преживување е 5-7 год., распон < 1 година до > 20 години.
- Како што болеста напредува
 - Анемија се продлабочува со потреба од трансфузии на еритроцити. Изразена спленомегалија.

- Срцева инсуфициенција.
- Кржавења, инфекции.
- Кај 25% од случаите болеста прогредира до акутна леукемија.

КОМПЛИКАЦИИ

- Кржавења, тромбози, инфаркт на слезенка, болка предизвикана од наголемена слезенка, инфекции.

ТЕРАПИЈА И СЛЕДЕЊЕ

- Третманот обично е симптоматски.
 - Анемијата се лекува со трансфузии на еритроцити, но може да дојде предвид и обид за давање на еритропоетин. Запомнете ги другите причини за анемија и третирајте ги. Леуко- и тромбоцитозата можат да бидат супримирани со цитотоксична хемотерапија.
 - Кај пациенти, помлади од 60 години, треба да се процени можноста за алогена трансплантација на матични хематопоеетски стем клетки.
 - Вкупната стратегија за третман ја планира специјалист интернист или хематолог.

ПОВРЗАНИ ИЗВОРИ

Интернет извори

- Myelofibrosis with myeloid metaplasia. Orphanet ORPHA824

РЕФЕРЕНЦИ

1. Tefferi A. Myelofibrosis with myeloid metaplasia. N Engl J Med 2000 Apr 27; 342(17): 1255-65.
2. Jaffe E, Harris N, Stein H, Vardiman J. Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. IACR Press, Lyon, 2001.
3. Eeva Juvonen, Article ID: ebm00324 (015.042) © 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

1. EBM Guidelines, 1.09.2010

2. Упатството треба да се ажурира на 3 години.

3. Предвидено е следно ажурирање до јуни 2015 година.