

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 РЕЈНО ФЕНОМЕН И**  
**АКРОЦИЈАНОЗА**

**Член 1**

Со ова упатство се утврдува медицинското згрижување при Рејно феномен и акроцијаноза.

**Член 2**

Начинот на медицинското згрижување при Рејно феномен и акроцијаноза 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 Рејно феномен и акроцијаноза 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. 17-2755/1  
27 февруари 2015 година  
Скопје

**МИНИСТЕР**  
**Никола Тодоров**

---

## РЕЈНО ФЕНОМЕН И АКРОЦИЈАНОЗА

МБД Упатство  
06.04.2009

- Основни податоци
- Клиничка слика
- Диференцијална дијагноза
- Симптоми и знаци на системска болест
- Лабораториски испитувања
- Терапија
- Индикации за испраќање кај специјалист
- Поврзани извори

### ОСНОВНИ ПОДАТОЦИ

- Раупауд феномен се разликува од акроцијаноза.
- Да се идентифицираат пациентите со системска болест на сврзното ткиво кои покажуваат знаци на Раупауд феномен
- Да се идентифицираат случаите, предизвикани од “вибрациона болест” (денес е ретка: бравари, шумски работници).

### КЛИНИЧКА СЛИКА

#### Раупауд феномен

- Феноменот се карактеризира со подложност кон рекурентни епизоди на констрикција на крвните садови на прстите кои типично настануваат при експозиција на студено.
- При класичниот трифазен Раупауд феномен кожата најпрво побледува, потоа помодрува и на крајот поцрвенува. Таканаречената бела фаза може да е асоцирана со трнење, боцкање на терминалните сегменти на прстите. Еритематозната фаза може да е асоцирана со силна болка.
- Кај повеќето случаи, дијагнозата се базира на анамнезата на пациентот. Предуслови за поставување на дијагнозата се осетливост на студено и пароксизми на бледило или помодрување или и двете при експозиција на студено. Феноменот може да биде предизвикан и од емоционален стрес.

#### Акроцијаноза

- Перманентен (не пароксизмален), дисколоритет на апикалните делови на телото, особено на прстите, предизвикан од забавена циркулација.
- Често потење и трнење на шаките.
- При притискање со прст се предизвикува бледа зона, која бавно се губи, почнувајќи од рабовите.

### ДИФЕРЕНЦИЈАЛНА ДИЈАГНОЗА

- Состојби кои можат да предизвикаат студени, цијанотични или бледи прсти или акрални делови.
  - Облитеративна артериосклероза.
  - Вибрациона болест (вибрациски синдром на рамо-шака).
  - Васкулити.

- Холестеролска емболизација.
- Ендокардитис.
- Полицитемија вера.
- Криоглобулинемија и хипервискозен синдром.
- Миксом.
- Одредени лекови, како на пр. симпатомиметици, бета блокери, ерготамин, цитотоксични агенси, како што се bleomycin или vinblastine.

### СИМПТОМИ И ЗНАЦИ НА СИСТЕМСКА БОЛЕСТ

- Раупауд феноменот може да биде асоциран со болест на сврзното ткиво, во тој правец може да се определи прогнозата на пациентот.
- Ако не може да се најде системска болест, Раупауд феноменот може да се гледа како бенингна состојба.
- **СЛЕ** може да е суспектен ако има:
  - Пеперуговиден исип по лицето.
  - Фотосензитивност.
  - Артритис или артралгија.
  - Нефритис, плеуритис или перикардитис.
- **Склеродерма** може да биде суспектна ако има:
  - Отоци на прстите (колбасести прсти), проследени со задебелување на кожата, а потоа со сјајна, атрофична кожа и вкочанетост на зглобовите.
  - Затегнатост на кожата на лицето.
  - Дисфагија.
  - Диспнеја и белодробна фиброза на радиографија на градниот кош.
  - Артритис.
- **Полимиозитис или дерматомиозитис** може да биде суспектен ако има:
  - Проксимална мускулна слабост.
  - Виолетова дисколорација околу очите, црвенило (исип) на вратот или на горниот дел на градниот кош или на екстензорните површини на екстремитетите.
  - Артритис.
- **Мешана сврзно ткивна болест** може да биде суспектна ако има:
  - Белези на склеродерма, полимиозитис и на ревматоиден артритис.
  - Отоци на прстите (колбасести прсти).

### ЛАБОРАТОРИСКИ ИСПИТУВАЊА

- Ако пациентот има умерено изразен Раупауд феномен и нема симптоми што упатуваат на некоја системска болест на сврзното ткиво, не се потребни лабораториски тестови.
- Ако пациентот има тежок Раупауд феномен или ако се присутни други клинички знаци за болест на сврзното ткиво, се препорачуваат следниве лабораториски тестови:
  - Хемоглобин, хематоцит, број на еритроцити, леукоцити и тромбоцити.
  - Седиментација на еритроцитите (СЕ).
  - Тест за анти-нуклеарни антитела (ANA).
  - Тест за ревматоидниот фактор (РФ).
  - Серумска креатинин-киназа.
  - Уринарен статус.

## ТЕРАПИЈА

- Нифедипин со долго делување - како препарат што бавно се ресорбира е докажан како најефикасна терапија (ннд-А).
- Некои пациенти имаат корист од нитроглицерински локални препарати, аплицирани на прстите. Главоболката е можен спореден ефект и може да се намали со мешање на нитроглицеринската маст со вазелин (препаратот може да се направи по рецепт).
- Кај пациенти со Raynaud феномен и склеродерма, инфузии со илопрост (ннд-А) се користат за превенција на улцерации на прстите и кожна некроза (карактеристични за потешки случаи), како и за вазоспастичните епизоди.

## ИНДИКАЦИИ ЗА ИСПРАЌАЊЕ КАЈ СПЕЦИЈАЛИСТ

- Симптоми, знаци или лабораториски резултати за болест на сврзното ткиво.
- Неефективност на терапијата.  
Заканувачка (неизбежна) гангрена.

## ПОВРЗАНИ ИЗВОРИ

### Кохренови прегледи

- Лекот празосин може да е умерено ефикасен за третман на Raynaud феноменот, кој ја придружува склеродермата (ннд-С).
- Нема докази за позитивни ефекти на која било група вазодилататори (блокаторите на калциумови канали не се предмет на ова упатство) врз примарен Raynaud феномен (ннд-Д).

## РЕФЕРЕНЦИ

Автори: Tom Pettersson,  
Article ID: ebm00445 (021.040) © 2012  
Duodecim Medical Publications Ltd

1. **EBM Guidelines, 06.04.2009, <http://www.ebm-guidelines.com>**
2. **Упатството треба да се ажурира еднаш на 6 години.**
3. **Предвидено е следно ажурирање до 2015 година.**