**А. Список ажурирани упатства ХЕМАТОЛОГИЈА со пречки за имплементација ЛЕК**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 1.8 | Леукоцитопенија | Липозомален амфотерицин Б како и вориконазол се недостапни во Р.Македонија | 21 |
| 1.9 | Еозинофилија | Иматиниб не е регистриран за оваа индикација во РМ, за оваа индикација не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 24 |
| 2.5 | Секундарна анемија | Рекомбинантен хуман еритропоетин за оваа индикација не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 44 |
| 2.6 | Идиопатска стекната апластична анемија | Посаконазол, вориконазол, каспофунгин, липидна формулација на амфотерицин не се регистрирани во Р.Македонија | 52 |
| 2.6 | Идиопатска стекната апластична анемија | Алемтузумаб не е на листата на лекови кои паѓат на товар на ФЗОМ | 54 |
| 2.6 | Идиопатска стекната апластична анемија | Оксиметолон е недостапен во Р.Македонија | 59 |
| 2.6 | Идиопатска стекната апластична анемија | Екализумаб недостапен во Р.Македонија  | 61 |
| 2.7 | Трансфузии на крвни компоненти: индикации, давање и несакани реакции | Оцтаплас недостапен во Р.Македонија | 70 |
| 3.2 | Наследни дефицити на коагулационите фактори | Еторикоксиб не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 78 |
| 3.2 | Наследни дефицити на коагулационите фактори | Десмопресин ДДАВП е ограничено достапен на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ потребно е мислење од педијатар ендокринолог | 79 |
| 3.2 | Наследни дефицити на коагулационите фактори | Транексамична киселина недостапна во Р.Македонија | 80 |
| 3.4 | Тромбоцитопенија | Опрелвекин недостапен во Р.Македонија | 90 |
| 3.6 | Тромботична тромбоцитопенична пурпура | Ритуксимаб за оваа индикација не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 101 |
| 3.6 | Тромботична тромбоцитопенична пурпура | Циклоспорин А за оваа индикација не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 101 |
| 3.9 | Длабока венска тромбоза | Далтепарин не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 113 |
| 3.9 | Длабока венска тромбоза | Фондапаринукс не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 113 |
| 4.1 | Инфекции кај имунокопромитирани пациенти и пациенти со малигни болести | Посаконазол недостапен во Р.Македонија | 119 |
| 4.1 | Инфекции кај имунокопромитирани пациенти и пациенти со малигни болести | Валацикловир за оваа индикација не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 121 |
| 4.1 | Инфекции кај имунокопромитирани пациенти и пациенти со малигни болести | Фоскарнет недостапен во Р.Македонија | 121 |
| 4.1 | Инфекции кај имунокопромитирани пациенти и пациенти со малигни болести | Ганцикловир, цидофовир недостапни во Р.Македонија | 121 |
| 4.1 | Инфекции кај имунокопромитирани пациенти и пациенти со малигни болести | Рибаварин за оваа индикација не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 121 |
| 4.1 | Инфекции кај имунокопромитирани пациенти и пациенти со малигни болести | Пентамидин, атовакон, примаквин недостапни во Р.Македонија | 122 |
| 4.1 | Инфекции кај имунокопромитирани пациенти и пациенти со малигни болести | Каспофунгин, Анидулафунгин, Микафунгин, Вориконазол, Липидна формулација на амфотерицин Б недостапни во Р.Македонија | 122 |
| 4.2 | Акутни леукемии кај возрасни | Иматиниб за оваа индикација не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 127 |
| 4.2.1 | Третман на акутна миелобластна леукемија | Митоксантрон за оваа индикација не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 128 |
| 4.2.2 | Третман на акутна лимфобластна леукемија | Стандардна Л-Аспарагиназа во моментов не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 133 |
| 4.3 | Хронична лимфоцитна леукемија | Бендамустин недостапен во РМ | 153 |
| 4.3 | Хронична лимфоцитна леукемија | Алемтузумаб не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 154 |
| 4.4 | Хронична миелоична леукемија | Нилотиниб не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 165 |
| 4.4 | Хронична миелоична леукемија | Дасатиниб е недостапен во Р Македонија  | 165 |
| 4.5 | Леукемија на влакнести клетки  | Пентостатин недостапен во РМ | 172 |
| 4.6 | Миелодиспластични синдроми  | Еритропоетин за оваа индикација на е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 179 |
| 4.6 | Миелодиспластични синдроми  | Азацитидин недостапен во РМ | 179 |
| 4.6 | Миелодиспластични синдроми  | Леналидомид недостапен во РМ | 180 |
| 4.7 | Лимфоми | Митоксантрон за оваа индикација не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 184 |
| 4.7 | Лимфоми | Ибритумомаб тиуксетан недостапен во РМ | 184 |
| 4.8 | Мултипен миелом | Леналидомид недостапен во РМ | 190 |
| 4.8 | Мултипен миелом | Бортезомиб не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 190 |
| 4.9 | Миелофиброза | Еритропоетин за оваа индикација не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 195 |
| 4.10 | Есенцијална тромбоцитемија | Анагрелид не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 198 |
| 4.11 | Полицитемија вера | Анагрелид не е на листата на лекови кои паѓаат на товар на ФЗОМ | 202 |

**Б. Список ажурирани упатства ХЕМАТОЛОГИЈА со пречки за имплементација ПРОЦЕДУРА/ЕДУКАЦИЈА**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 1.1 | Тумефакт на вратот | Достапно единствено на терцијарно ниво, недостаток на обучени патолози/цитолози за интерпретација на резултатите | 2 |
| 1.2 | Периферна размаска | На ниту едно ниво на здравствена заштита нема доволно обучени лабораториски техничари за интерпретација на периферна размаска | 3 |
| 1.3 | Преглед на коскена срцевина | Недостапно во Р. Македонија на ниво на ПЗЗ и СЗЗ. Специјалистите по ПЗЗ и интернистите немаат доволна обука за интерпретација аспирати од коскена срцевина, патолозите немаат доволна обука за интерпретација на биопсија на коскена срцевина | 7 |
| 1.4 | Еритроцитоза | Сатурација на О2 недостапно на ниво на ПЗЗ, не се одредува рутински на ниво на СЗЗ | 9 |
| 1.4 | Еритроцитоза | Одредување на карбоксихемоглобин недостапно на ниво на ПЗЗ, не се одредува рутински на ниво на СЗЗ | 9 |
| 1.4 | Еритроцитоза | Определување на еритроцитна маса недостапно во Р Македонија и на ниво на ТЗЗ | 9 |
| 1.4 | Еритроцитоза | Одредување на леукоцитна алкална фосфатаза достапно единствено на ниво на ТЗЗ | 9 |
| 1.4 | Еритроцитоза | Одредување на серумски еритропоетин недостапно како рутинска анализа во РМ | 9 |
| 1.4 | Еритроцитоза | Спонтан раст во култура од стем-клетки недостапно во РМ | 9 |
| 1.5 | Макроцитоза (покачен МЦВ) | Серумски витамин Б12 не се одредува рутински на ниво на ПЗЗ и СЗЗ, вредностите на фолати во еритроцитите не се одредуваат на ниту едно ниво на ЗЗ | 11 |
| 1.6 | Леукоцитоза | Преглед на коскена срцевина недостапен на ниво на ПЗЗ и СЗЗ | 15 |
| 1.9 | Еозинофилија | ФИП1Л1/ПДГФРА генот не се одредува во Р.Македонија | 24 |
| 1.10 | Тумори од хематопоетски и лимфни ткива општи упатства | Интерпретација на периферна размаска и аспират од коскена срцевина не можна на ниво на ПЗЗ и СЗЗ заради недоволна обученост на лабораториските техничари и специјалистите | 26 |
| 1.10 | Тумори од хематопоетски и лимфни ткива општи упатства | Хистологија и имунохистохемија - единствени специјализирани лаборатории за овие иследувања се на терцијарно ниво | 26 |
| 1.10 | Тумори од хематопоетски и лимфни ткива општи упатства | Електрофореза на протеини во серум и урина рутински се изведува единствено на терцијарно ниво | 26 |
| 1.10 | Тумори од хематопоетски и лимфни ткива општи упатства | Тест за слободни лесни ланци во серум и урина рутински не се изведува во Р.Македонија | 26 |
| 1.10 | Тумори од хематопоетски и лимфни ткива општи упатства | Фенотипизација на малигни клетки се изведува единствено на терцијарно ниво | 26 |
| 1.10 | Тумори од хематопоетски и лимфни ткива општи упатства | Типизација на хромозоми рутински не се изведува во Р.Македонија | 26 |
| 2.1 | Проценка на анемија кај возрасни | Одредување на ретикулоцити не се изведува рутински на ниво на ПЗЗ и СЗЗ | 29 |
| 2.2 | Железо дефицитна анемија | Серумски феритин недостапен за лекари од ПЗЗ, не се одредува рутински на ниво на СЗЗ | 32 |
| 2.2 | Железо дефицитна анемија | Серумски солубилен трансферински рецептор не се одредува рутински во Р.Македонија | 32 |
| 2.2 | Железо дефицитна анемија | Ендоскопија со капсула недостапна во Македонија | 32 |
| 2.2 | Железо дефицитна анемија | Радиоизотопски скен за докажување на причина за крварење не се изведува во Р.Македонија | 32 |
| 2.3 | Хемолитичка анемија | Одредување на ретикулоцити недостапно за лекари од ПЗЗ и СЗЗ | 35 |
| 2.3 | Хемолитичка анемија | Одредување хаптоглобин недостапно за ПЗЗ И СЗЗ | 35 |
| 2.3 | Хемолитичка анемија | Одредување хемосидерин недостапно за ПЗЗ И СЗЗ | 35 |
| 2.4 | Мегалобластна анемија | Одредување на Витамин Б-12 во серум/плазма недостапно на ниво на ПЗЗ и СЗЗ | 39 |
| 2.4 | Мегалобластна анемија | Одредување на фолати во серум/плазма недостапно на ниво на ПЗЗ и СЗЗ | 39 |
| 2.4 | Мегалобластна анемија | Одредување на фолати во еритроцити недостапно во Р.Македонија | 39 |
| 2.4 | Мегалобластна анемија | Аспирација на коскена срцевина недостапно на ниво на ПЗЗ и СЗЗ | 39 |
| 2.4 | Мегалобластна анемија | Одредување на холо-транскобаламин недостапно во Р.Македонија | 39 |
| 2.5 | Секундарна анемија | Одредување на ЦРП недостапно за лекари од ПЗЗ, одредување на ретикулоцити недостапно за лекари од ПЗЗ и СЗЗ | 43 |
| 2.5 | Секундарна анемија | Серумски солубилен трансферински рецептор не се одредува рутински во Р.Македонија | 43 |
| 2.6 | Идиопатска стекната апластична анемија | Одредување на ретикулоцити рутински недостапно на ниво на ПЗЗ и СЗЗ | 47 |
| 2.6 | Идиопатска стекната апластична анемија | Рутински цитогенетски анализи недостапни во Р.Македонија | 47 |
| 2.6 | Идиопатска стекната апластична анемија | Проточна цитометрија достапна единствено на терцијарно ниво | 47 |
| 2.6 | Идиопатска стекната апластична анемија | Хемосидерин во урина рутински недостапно на ниво на ПЗЗ и СЗЗ  | 47 |
| 2.6 | Идиопатска стекната апластична анемија | Антинуклеарни и анти-ДНК антитела достапни единствено на ниво на терцијарна ЗЗ | 48 |
| 2.6 | Идиопатска стекната апластична анемија | ФИСХ недостапен во Р.Македонија | 48 |
| 2.6 | Идиопатска стекната апластична анемија | Трансплантација на коскена срцевина од несроден дарител не се изведува во Р.Македонија | 58 |
| 2.7 | Трансфузии на крвни компоненти: индикации, давање и несакани реакции | Озрачени крвни продукти се достапни единствено на ниво на ТЗЗ, филтрирањето на крвните продукти не е рутинска процедура во Р.Македонија | 66 |
| 2.7 | Трансфузии на крвни компоненти: индикации, давање и несакани реакции | Трансфузии на тромбоцити рутински се даваат единствено на ниво на ТЗЗ | 68 |
| 3.4 | Тромбоцитопенија | Преглед на коскена срцевина недостапен на ниво на ПЗЗ и СЗЗ | 89 |
| 3.6 | Тромботична тромбоцитопенична пурпура | Пласма еџцханге - ПЕ достапна единствено на ниво на ТЗЗ  | 95 |
| 3.6 | Тромботична тромбоцитопенична пурпура | Тропонин Т/Тропонин И достапни единствено на ниво на ТЗЗ | 96 |
| 3.6 | Тромботична тромбоцитопенична пурпура | Во Р.Македонија не се одредуваат активност на АДАМТС13, антитела против АДАМТС13, концентрација на АДАМТС13 ниту се прават ДНК анализи за мутаци | 96 |
| 3.6 | Тромботична тромбоцитопенична пурпура | Во Р.Македонија не се достапни тестови за генетски и стекнати нарушувања на комплементот (анти-ФХ антитело) | 99 |
| 3.9 | Длабока венска тромбоза | На ниво на ПЗЗ не е можно одредување на Д-димери, ограничено достапно на ниво на СЗЗ | 110 |
| 3.9 | Длабока венска тромбоза | Тестови за фактори на коагулација недостапни на ниво на ПЗЗ, ограничено достапни на ниво на СЗЗ | 112 |
| 3.9 | Длабока венска тромбоза | Патронажни сестри недоволно обучени за спроведување на домашна терапија | 113 |
| 4.2 | Акутни леукемии кај возрасни | Рутински цитогенетски анализи недостапни во Р.Македонија | 125 |
| 4.3 | Хронична лимфоцитна леукемија | Одредување на ретикулоцити недостапно на ниво на ПЗЗ и СЗЗ | 149 |
| 4.3 | Хронична лимфоцитна леукемија | На ниво на ПЗЗ и СЗЗ недостапни преглед на периферна размаска и преглед на аспират на коскена срцевина - недостаток на обучен кадар | 149 |
| 4.3 | Хронична лимфоцитна леукемија | Рутинско одредување на хромозоми недостапно во Р Македонија | 149 |
| 4.3 | Хронична лимфоцитна леукемија | ФИСХ недостапен во Р Македонија | 149 |
| 4.3 | Хронична лимфоцитна леукемија | Озрачени крвни продукти се достапни единствено на ниво на ТЗЗ | 153 |
| 4.4 | Хронична миелоична леукемија | Рутинско одредување на хромозоми недостапно во Р Македонија | 163 |
| 4.4 | Хронична миелоична леукемија | ФИСХ недостапен во Р Македонија | 163 |
| 4.5 | Леукемија на влакнести клетки  | На ниво на ПЗЗ и СЗЗ недостапни преглед на периферна размаска и преглед на аспират на коскена срцевина - недостаток на обучен кадар | 171 |
| 4.5 | Леукемија на влакнести клетки  | Озрачени крвни продукти се достапни единствено на ниво на ТЗЗ | 173 |
| 4.6 | Миелодиспластични синдроми  | Рутинско одредување на хромозоми недостапно во РМ | 178 |
| 4.7 | Лимфоми | Радиоимунотерапија не се изведува во РМ | 184 |
| 4.8 | Мултипен миелом | Слободни лесни ланци во серум ограничено достапно единствено на ниво на ТЗЗ | 189 |
| 4.8 | Мултипен миелом | Имунофиксација за идентификација на тешките и лесните ланци на М компонентата не е достапна во РМ | 189 |
| 4.10 | Есенцијална тромбоцитемија | Спонтано формирање на колонии во култури на матични клетки недостапно во РМ | 197 |
| 4.11 | Полицитемија вера | Еритропоетин не се одредува рутински во РМ | 200 |
| 4.11 | Полицитемија вера | Рутинско одредување на хромозоми недостапно во Р Македонија | 200 |
| 4.11 | Полицитемија вера | Спонтан раст на колонии во култури на матични клетки недостапно во РМ | 200 |
| 4.12 | Њалденстрöм-ова макроглобулинемија | Имунофиксација за идентификација на тешките и лесните ланци на парапротеинот не е достапна во РМ | 205 |
| 4.12 | Њалденстрöм-ова макроглобулинемија | Плазмаферези се достапни единствено на ниво на ТЗЗ | 206 |

**В. Список ажурирани упатства ХЕМАТОЛОГИЈА со пречки за имплементација ОРГАНИЗАЦИЈА**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 1.4 | Еритроцитоза | Мутација на ЈАК2 генот Достапно единствено во специјализирани установи/лаборатории (Факултет за фармација, МАНУ ЦГЕБ “Академик Г.Ефремов”), некои од овие лаборатории немаат уговор со ФЗОМ. | 9 |
| 1.10 | Тумори од хематопоетски и лимфни ткива општи упатства | На ниво на ПЗЗ не е можно да се одредува калциум | 26 |
| 2.1 | Проценка на анемија кај возрасни | Одредување на ЦРП недостапно за лекарите ПЗЗ | 29 |
| 2.2 | Железо дефицитна анемија | Одредување на ЦРП недостапно за лекарите ПЗЗ | 31 |
| 2.3 | Хемолитичка анемија | Одредување на ЦРП недостапно за лекари од ПЗЗ,  | 35 |
| 2.7 | Трансфузии на крвни компоненти: индикации, давање и несакани реакции | Давање на трансфузија на еритроцити на ниво на ПЗЗ не е можно - регулатива, недоволна обука на лекарите и сестрите | 65 |
| 2.7 | Трансфузии на крвни компоненти: индикации, давање и несакани реакции | Трансфузии на тромбоцити рутински се даваат единствено на ниво на ТЗЗ | 68 |
| 3.3 | Наследна тромбофилија | Скрининг тестови недостапни на ниво на ПЗЗ, ограничено достапни за СЗЗ (организациона поставеност на Институтот за трансфузиона медицина; специјализирани лаборатории за ДНК дијагностика достапни само во Скопје, не сите со уговор со ФЗОМ; не постои функционален систем за транспорт на примероци по пошта) | 86 |
| 3.5 | Лесна појава на модринки, петехии и екхимози | Одредување на ЦРП недостапно за лекари од ПЗЗ | 93 |
| 3.7 | Хеноцх-Сцхöнлеин пурпура | Одредување на ЦРП недостапно за лекари од ПЗЗ | 105 |
| 3.8 | Суперфицијална венска тромбоза | На ниво на ПЗЗ не е можно упатување за ултрасонографија на долни екстремитети | 107 |
| 3.9 | Длабока венска тромбоза | Не постои систем за праќање на примероци до специјализирани лаборатории за тестирање за тромбофилија | 112 |
| 3.9 | Длабока венска тромбоза | Патронажни сестри недоволно обучени за спроведување на домашна терапија | 113 |
| 4.2 | Акутни леукемии кај возрасни | Во РМ во тек е создавање на регистар на доброволни дарители на матични хематопоетски клетки, дарители од меѓународните регистри ќе бидат недостапни се до зачленувањето на РМ во европскиот регистар (ЕБМТР). Во овој момент вакви пациенти се упатуваат на лекување во странство. | 127 |
| 4.2 | Акутни леукемии кај возрасни | Денес во РМ палијативен третман спроведува служба за домашно лекување | 127 |
| 4.2.1 | Третман на акутна миелобластна леукемија | Во РМ не постои систем за собирање на матични клетки од папочна врвца | 129 |
| 4.2.1 | Третман на акутна миелобластна леукемија | Озрачени крвни продукти се достапни единствено на ниво на ТЗЗ | 131 |
| 4.3 | Хронична лимфоцитна леукемија | Мутациони статус на имуноглобулински гени ограничено достапно на нивоТЗЗ специјализирани лаборатории кои немаат уговор со ФЗОМ  | 150 |
| 4.4 | Хронична миелоична леукемија | Мутациони анализи во РМ се изведуваат во специјализирани лаборатории но не се на листата на услуги со референтни цени | 165 |
| 4.5 | Леукемија на влакнести клетки  | Озрачени крвни продукти се достапни единствено на ниво на ТЗЗ | 173 |
| 4.7 | Лимфоми | ПЕТ скен недостапен во РМ | 183 |
| 4.8 | Мултипен миелом | На ниво на ПЗЗ не е можно да се одредува калциум | 189 |
| 4.10 | Есенцијална тромбоцитемија | Точкасти мутации во ЈАК2 генот достапно во специјализирани лаборатории од кои немаат сите уговори со ФЗОМ и референтни цени на анализите. | 197 |
| 4.11 | Полицитемија вера | Точкасти мутации во ЈАК2 генот достапно во специјализирани лаборатории од кои немаат сите уговори со ФЗОМ и референтни цени на анализите | 200 |

**Г. Список ажурирани упатства ХЕМАТОЛОГИЈА со пречки за имплементација ОПРЕМА**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| 3.1 | Пристап и третман на пациент со хеморагична дијатеза | Анализатор на функцијата на тромбоцитите е достапен единствено на ниво на ТЗЗ | 75 |
| 3.5 | Лесна појава на модринки, петехии и екхимози | Агрегација на тромбоцити се тестира единствено на ниво на ТЗЗ | 93 |