

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 ОД ПРИ
СИСТЕМСКА СКЛЕРОЗА

Член 1

Со ова упатство се пропишува практикувањето на медицина заснована на докази при системска склероза.

Член 2

Начинот на медицинското згрижување при системска склероза 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 системска склероза, 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 неговото донесување.

Бр. 07-2901/1
12 март 2014 година
Скопје

МИНИСТЕР
Никола Тодоров

СИСТЕМСКА СКЛЕРОЗА

МБД Упатство
15.12.2010

- Основни податоци
- Епидемиологија
- Клиничка слика
- Лабораториски наоди
- Дијагноза
- Терапија
- Прогноза
- Поврзани извори

ОСНОВНИ ПОДАТОЦИ

- Системската склероза се карактеризира со оштетување на малите крвни садови, имунолошки нарушувања, разраснување на сврзното ткиво и олужнување.
- Склеродерма е термин за кожните манифестации на системска склероза.
- Системска склероза и склеродерма честопати се користат како синоними.
- Системската склероза се дели на системска и локална форма.

ЕПИДЕМИОЛОГИЈА

- Преваленцата на склеродермата е 100-200/милион.
- Инциденцата е поголема кај жени на 30-50-годишна возраст.

КЛИНИЧКА СЛИКА

- Раупауд-ов феномен се забележува скоро кај секој пациент и најчесто им претходи на другите симптоми. Оваа појава може да предизвика улцери и лузни на прстите.
- Кожните промени се јавуваат специјално на лицето, рацете и нозете. Најпрво се јавува оток на кожата, потоа задебелување и на крајот атрофија. Кај лимитираната форма на заболувањето, кожните промени се јавуваат на лицето и на екстремитетите – дистално од колената и лактите, додека кај дифузната форма кожните промени се проширени.
- Може да има телеангиектазии.
- 20-30% од пациентите имаат артралгија и мијалгија.
- Може да има гастроинтестинални симптоми, особено дисфагија и рефлуксен езофагитис, како и езофагеални стриктури. Можат да се јават малапсорпција, опстипација и фекална инконтиненција.
- Белодробна фиброза, белодробна хипертензија.
- Срцева инсуфициенција, аритмии.
- Бубрежни симптоми: протеинурија, хипертензија, склеродермална бубрежна криза која се одликува со екстремно висок крвен притисок, рапидно прогресивна бубрежна слабост и микроангиопатска хемолитична анемија.

ЛАБОРАТОРИСКИ НАОДИ

- СЕ е обично средно покачена. Нивото на CRP е нормално или средно покачено.
- Крвната слика обично е нормална.

- Кај системската форма на болеста, антинуклеарните антитела (ANA) се забележуваат кај 90% од пациентите, ревматскиот фактор (РФ) кај 30%.
- Антицентромерните антитела се јавуваат во лимитираната форма, односно кај CREST синдромот (калциноза, Raynaud феномен, езофагјален хипомотилитет, склеродактилија и телеангиектазии)(ннд-**B**).
- Анти-Scl-70 антителата се асоцирани со дифузната форма.

ДИЈАГНОЗА

- Клиничка слика (промени на кожата, Raynaud феномен).
- Инволвирање на внатрешните органи.
- Серолошките наоди.
- Кожна биопсија, ако е потребна.
- Типични капиларни промени под ноктите, демонстрирани со капилароскопија.

ТЕРАПИЈА

- Пациентот треба да внимава да не ја оштетува кожата, да избегнува експозиција на студено и да прекине со пушењето.
- Блокаторите на калциеви канали се лековите од прв избор за периферните циркулаторни нарушувања (ннд-**A**). Простаноидите може да се користат за тешки васкулопатии на прстите (ннд-**A**).
- Methotrexate се користи за терапија на кожните промени во раната дифузна системска склероза (ннд-**B**).
- НСАИЛ при артралгии и мијалгии.
- Кортикостероиди и Methotrexate се употребуваат за артритите и миозитисот. Кај тие пациенти е потребна редовна контрола на крвниот притисок и на бубрежната функција.
- Инхибитори на протонската пумпа се користат за гастроэзофагеалниот рефлукс (ннд-**A**).
- Cyclophosphamide се употребува во инфламаторната фаза на белодробната болест (ннд-**A**); подоцна се заменува со azathioprine.
- Инхибиторите на ангиотензин-конвертирачкиот ензим се лекови од прв избор за терапија на хипертензија и бубрежна криза (ннд-**C**).
- Ендотелин-рецептор-блокери (ннд-**A**), фосфодиестераза- инхибитори (ннд-**A**) и простаноиди (ннд-**A**) може да се користат за терапија на белодробна хипертензија.

ПРОГНОЗА

- Добра, кога болеста е ограничена во кожата.
- Белодробната хипертензија, респираторна или бубрежна инсуфициенција се знаци за лоша прогноза.

ПОВРЗАНИ ИЗВОРИ

Кохренови прегледи

- Лекот празосин може да е умерено ефикасен за третман на Raynaud-феноменот, кој ја придружува склеродермата (ннд-**C**).

РЕФЕРЕНЦИ

1. Scleroderma. Orphanet ORPHA801
2. Systemic sclerosis. Orphanet ORPHA90291

3. Kowal-Bielecka O, Landewé R, Avouac J, Chwiesko S, Miniati I, Czirjak L, Clements P, Denton C, Farge D,
4. Fligelstone K, Földvari I, Furst DE, Müller-Ladner U, Seibold J, Silver RM, Takehara K, Toth BG, Tyndall A, Valentini G, van den Hoogen F, Wigley F, Zulian F, Matucci-Cerinic M, EUSTAR Co-Authors. EULAR recommendations for the treatment of systemic sclerosis: a report from the EULAR Scleroderma Trials and Research group (EUSTAR). *Ann Rheum Dis* 2009 May; 68(5): 620-8. **PubMed**
5. Quillinan NP, Denton CP. Disease-modifying treatment in systemic sclerosis: current status. *Curr Opin Rheumatol*
6. 2009 Nov; 21(6): 636-41. **PubMed**

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

1. **EBM Guidelines, <http://www.ebm-guidelines.com>, 15.12.2010**
2. **Упатството треба да се ажурира на 5 години.**
3. **Предвидено е следно ажурирање до 2015 година.**