

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**  
**ПРИ МИЕЛОФИБРОЗА**

**Член 1**

Со ова упатство се пропишува медицинското згрижување при миелофиброза, преку практикување на медицина заснована на докази.

**Член 2**

Начинот на медицинско згрижување 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 миелофиброза, 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 постапката, 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. 07-2948/1  
12 март 2014 година  
Скопје

**МИНИСТЕР**  
**Никола Годоров**

---

**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 хематопоеетските 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 тромбозитоза.
  - 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.