

Врз основа на член 27 став (1) од Законот за здравствената заштита („Службен весник на Република Македонија“ број 43/12, 145/12 и 87/13), министерот за здравство донесе

У П А Т С Т В О
ЗА ПРАКТИКУВАЊЕ НА МЕДИЦИНА ЗАСНОВАНА НА ДОКАЗИ ПРИ
БЕЛОДРОБНА ФИБРОЗА

Член 1

Со ова упатство се пропишува третманот на белодробна фиброза.

Член 2

Начинот на третман на белодробната фиброза е даден во прилог, кој е составен дел на ова упатство.

Член 3

Здравствените работници и здравствените соработници ја вршат здравствената дејност на третман на белодробната фиброза 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 третманот, 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 објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 07-8980/2

30 ноември 2013 година

Скопје

МИНИСТЕР

Никола Тодоров

БЕЛОДРОБНА ФИБРОЗА

МЗД Упатства
06.09.2010

- Инциденца
- Симптоми
- Физикални знаци
- Лабораториски наоди
- Радиолошки наод
- Белодробна функција
- Дијагноза
- Третман
- Прогноза
- Референци

ИНЦИДЕНЦА

- Идиопатска белодробна фиброза (ИБФ), околу 16-18 пациенти/ 100 000 популација/ годишно.

СИМПТОМИ

- Сува кашлица или прогресивна диспнеа при напор.
- Пулмоналната фиброза може да се јави при реуматоиден артритис, склеродермија или при други заболувања на сврзното ткиво (1/4 од пациентите). Некои пациенти, исто така, имаат и дополнителни нејасни зглобни тегоби или Raynaud феномен.

ФИЗИКАЛНИ ЗНАЦИ

- Ситни кркори на крај од експириум во > 90%.
- Хипократови нокти и барабанести прсти кај 50%.
- Напреднатата болест е придружена со знаци на деснокоморно оптоварување.

ЛАБОРАТОРИСКИ НАОДИ

- ESR покачена, но CRP често нормален.
- Тестовите за реуматоиден фактор или антинуکلeрните антитела се често позитивни.

РАДИОЛОШКИ НАОДИ

- РТГ на бели дробови (линеарни сенки или саќест тип на инфилтрати се гледаат на базалните партии на белите дробови).
- Компјутерска томографија со висока резолуција (HRCT) (типични супплеврални саќести облици на промени, постероинфериорно и антеросупериорно).

БЕЛОДРОБНА ФУНКЦИЈА

- Гасните анализи покажуваат хипооксемија, прво при напор, потоа и во мирување.
- Спирометријата покажува рестрикција (кај 50%) и редуциран дифузионен капацитет (кај сите пациенти).

ДИЈАГНОЗА

- Клиничка слика и НРСТ.
- Исклучување на другите случаи.
 - Екстринзичен алвеолитис: алергичен алвеолитис, еозинофилна пнеумонија, кламидија и микоплазма пнеумонија, пнеумокониозит.
 - Интринзичен алвеолитис: саркоидоза, заболувања на сврзното ткиво и малигноми).
- Белодробна биопсија:
 - Торакоскопски или отворена биопсија.

ТРЕТМАН

- Стероиди со намалување на дозата, prednisolon или негов еквивалент, почнувајќи со 350 mg/ден.
- Терапевтскиот одговор се добива во текот на следните шест месеци.
- Терапијата продолжува со prednisolon 15 mg секој втор ден.
- Azathioprin или cyclophosphamid треба да се воведат ако не се добие одговор со стероид (ннд -С).

ПРОГНОЗА

- Објективен терапевтски одговор многу невообичаен.
- Неповолна прогноза (кај 50% по пет години настапува смрт).

ПОВРЗАНИ ДОКАЗИ

- Нема докази дека оксигенотерапијата го зголемува преживувањето кај пациенти со идиопатска пулмонална фиброза (ннд -С).

РЕФЕРЕНЦИ

1. Crocket AJ, Cranston JM, Antic N. Domiciliary oxygen for interstitial lung disease. The Cochrane Database of Systematic Reviews, Cochrane Library number: CD 002883. In: The Cochrane Library, Issue 2, 2002. Oxford: Update Software. Updated frequently.
2. Noth I, Martinez FJ. Recent advances in idiopathic pulmonary fibrosis. Chest 2007; 132(2):637-50. [PubMed](#)

Автори: Vuokko Kinnula

Article ID: ebm00136 (006.040) © 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

1. **EBM Guidelines, 06.9.2010, www.ebm-guidelines.com.**
2. **Упатството треба да се ажурира еднаш на 4 години.**
3. **Предвидено е следно ажурирање во 2015 година.**