Бр. ___________________

______________година

Препораки за пациенти со ретки болести во услови на пандемија со CoVid 19

Актуелната епидемија предизвикана од новиот коронавирус изолиран во Вухан, Кина, кон крајот на 2019 година CoVid 19 помеѓу останатите клинички и јавно здравствени препораки го наметна и прашањето за инфекција со овој вирус кај вулнерабилната популација. Се уште нема известувања од критичните региони од Вухан, Кина, Италија и други региони во однос на бројот на пациенти со ретки болести и нивната состојба. Сепак, голем дел од пациентите со ретки болести имаат мултисистемски оштетувања на повеќе органи и заради тоа треба да се вбројат во рамките на популацијата „под ризик“.

Според известувањата кои се досега достапни, овој ризик вклучува пациенти со ретки болести кои се екстремно вулнерабилни на инфекцијата со CoVid 19:

- примател и на трансплантација на орган.
- луѓе со специфични карциноми: карцином кои се подложени на активна хемотерапија, рак на белите дробови кои се подложени на радикална радиотерапија, карцином на крв или коскена срцевина како што се леукемија, лимфом или миелом кои се во која било фаза на лекување , лица кои имаат имунотерапија или други постојани третмани со антитела за карцином, луѓе кои имаат други насочени третмани за карцином кои можат да влијаат на имунитетниот систем, како што се инхибитори на протеин киназа или инхибитори на PARP, лица кои во последните 6 месеци имале трансплантација на коскена срж или матични клетки, или кои сѐ уште земаат лекови за имуносупресија
- тешки респираторни состојби, вклучувајќи ја цистична фиброза, тешка астма и тешка ХОББ.
- ретки болести и вродени грешки во метаболизмот каде е значително зголемен ризикот од инфекции (имунидефицити - како што се SCID, хомозиготна српеста анемија).
- -Луѓето на имуносупресивна терапија каде има значително зголемување на ризикот од инфекција.
- жените кои се бремени а имаат состојби врзани со значајни срцеви заболувања, вродени или стекнати.

Според досегашните сознанија за пациентите со ретки болести и метаболни заболувања, поголем ризик имаат оние :

- со можност за метаболна декомпензација (MSUD, органиски ацидурии, митохондријални заболувања и др);
- оние каде има сериозно оштетување на респираторниот систем (цистична фиброза, мукополисахаридози, Помпеова болест, ганглиозидози, идиопатска пулмонална фиброза);
- оние кои се со компромитиран имунолошки систем (имуни дефицити);
- пациенти со реуматолошки и автоимуни заболувања
- пациенти каде е компримитиран дишниот пат или абнормален облик на градниот кош (мукополисахаридози, остеогенесис имперфекта, тежок невролошки хендикеп, скелетни дисплазии, кифосколиоза) и слично.

Министерство за здравство на Република Северна Македонија
Ул. „50 Дивизија“ бр. 14, Скопје Република Северна Македонија
+389 2 3112500 www.zdravstvo.gov.mk

- пациенти со ретки невролошки болести како амиотрофична латерална склероза (болест на моторен неврон), спинална мускулна атрофија, фамилијарна амилоидна полиневропатија (ФАП) и миастениа гравис.
- хередитарен Ангиоедем
- пациенти со идиопатска пулмонална хипертензија и пулмонална хипертензија Eisenmengerov sindrom
- пациенти со болест на Гоше кои се спленектомирани, како состојба со намален имунитет
- пациенти со Wilsonova болест со декомпензирана цироза

Пациент со ретка болест или родител на дете со ретка болест, доколку има потреба од издавање на потврда за ослободување од работа за сопствената болест или за нега на дете со ретка болест, може да се јави кај матичниот лекар.
Матичниот лекар врз основа на приложениот специјалистички извештај од тековната година или 2019 година, ќе може да издаде потврда за ослободување од работа со напомена за пациент/член на семејство со ретка болест.

Основни правила за пациентите и родителите на децата и ретки болести во услови на инфекција со CoVid 19:

1. Строга примена на превентивните мерки дадени од страна на светската здравствена организација (СЗО). Основно правило за минимизирање на ризикот е често миење на рацете, одржување социјално растојание и спроведувајње заштитни мерки во секое време. Треба да останете дома во секое време и да избегнувате контакт од лице в лице. Избегнувајте допирање на очите, носот и устата. Ова се разбира важи како за пациентите со ретки болести, така и за родителите и роднините околу нив.
2. Намалете го колку што е можно времето што другите членови на семејството го поминуваат во заеднички простори, како што се кујни, бањи и места за седење и одржувајте ги вентилациите за споделените простори. Држете се 2 метри (3 чекори) подалеку од луѓето со кои живеете и по можност користете засебно легло (кај брачните партнери, децата кои спијат со родителите и сл).
3. Придржувајте се до основните хигиенски правила во домот: по можност засебна соба или параван меѓу леглата), употреба на различни купатила за лицата со ретка болест (или, најелементарно употреба на засебна крпа, првенство во користење на заедничкото купатило за лицето со ретка болест), одржување на честа хигиена во просториите, употреба на засебен прибор за јадење кој потоа ќе се измие во машина или многу жешка вода, и сл. Сите луѓе што доаѓаат во вашиот дом

Министерство за здравство на
Република Северна Македонија
Ул. „50 Дивизија“ бр. 14, Скопје
Република Северна Македонија
+389 2 3112500
www.zdravstvo.gov.mk

треба да ги мијат рацете со сапун и вода најмалку 20 секунди при пристигнувањето во вашата куќа и честопати додека се таму.

4. Одржувајте контакт со технологија за далечински контакт, како што се телефон, интернет и социјални медиуми. Ако живеете сами, замолете некој пријател, сосед или член на семејството да ги доставува вашите резерви на храна кога е можно. Одберете некој близок со кој ќе контактирате секојдневно телефонски и кој ќе може да алармира навреме за вашата состојба.
5. Носете заштитни маски ако сте во категоријата на имунокомпромитирани пациенти, хронични болни и сл. во случај да морате да излезете од домот.
6. Останете смирени и грижете се за својата болест посоодветно од вообичаено со што ќе спречите појава на декомпензација на основната болест и хоспитализација. Следете ја состојбата на организмот почесто од вообичаено (мерење крвен притисок, почитување на правилата на исхрана и активност).

   Во случај на помали проблеми со здравјето, се советува телефонски да се контактира со матичниот лекар што ве води (или телефонскиот број за итни случаи) за да се избегне одењето во амбуланта и можноста од заразување. Објаснете ги симптомите и следете го официјалниот медицински совет. За повеќето благи случаи, одморот во домот во самоизолација е доволен, но оваа одлука треба да се донесе во согласно со препораките на лекарот.

   Секој пациент може телефонски да го контакира и лекарот специјалист кај кој се лекува за било која промена во здравствената состојба.
7. За оние пациенти со ретки болести кои неопходно користат асистенција од туѓи лица (физикална терапија, неопходни психолошки третмани, чистење и др), треба да ја проверат здравствената состојба на лицето и да користат заштитна опрема за време на контактот. За оние активности каде е потребен близок контакт со надворешни лица, се препорачува да не се практикуваат.
8. Онаму каде е неопходна посета на лекар, треба да се придржувате на дадените препораки (носење маска, одржување дистанца од другите пациенти, следење на одбележаните знаци во амбулантата).
9. Секогаш треба да имате доволно лекови најмалку за една недела однапред. Снабдување со лекови за време на пандемијата: не препорачуваме да складирате поголема количина лекови, бидејќи ова може да го загрози синџирот на снабдување и да доведе до регионални или глобални недостатоци. Подигањето на лековите по можност треба да ги врши лице од семејството, а не лицето со ретка болест со соодветна идентификација. Ако подигањето го врши самото лице, треба да се заштити со соодветни заштитни средства при влезот во болницата или аптеката.
10. Ако немате симптоми на болест, редовно примајте ја терапијата за вашата болест зададена од специјалист (ензимсказаместителна терапија, метотрексат и др). Оние кои ја примаат терапијата во болнички услови треба претходно да се договорат со службите од установата каде ја примаат истата за да ги упатат на времето и местото во установата наменета за афебрилни пациенти согласно патеките на установата. Ако лекот треба да се подигне од здравствена установа, назначете полномошно лице и договорете се со установата за начинот на подигнување на лекот.

Министерство за здравство на
Република Северна Македонија

Ул. „50 Дивизија" бр. 14, Скопје
Република Северна Македонија

+389 2 3112500
www.zdravstvo.gov.mk

11. Во случај на појава на симптоми - треска, кашлица и/или отежнато дишење, побарајте лекарска помош и следете ги препораките (јавување по телефон, тестирање за присуство на вирусот). При потреба од хоспитализација, ќе бидете третирани согласно важечките патеки за лекување како и сите други пациенти, а во договор со лекарот – специјалист што ве води за вашата основна болеест.
12. Освен за некои лекови (цитостатици, кортикотерапија, имуномодулатори и сл) во литературата не постојат известување за прекин на специфичната терапија во случај на појава на симпптоми на болест.

    Во секој случај, за примена на специфичната терапија за време на инфекција со Covid 19 консултирајте се со специјалистот што ве води за најдобар можен совет.

Комисија за ретки болести

Референци

1. https://www.gov.uk/government/publications/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19/guidance-on-shielding-and-protecting-extremely-vulnerable-persons-from-covid-19
2. https://www.facebook.com/UkLsdPatientOrganisationCollaborative/videos/202578154365907/
3. https://www.eurordis.org/covid19resources
4. https://rarediseases.org/tag/covid-19/
5. https://www.hse.ie/eng/services/news/media/pressrel/hse-outlines-main-cocooning-measures.html
6. https://irdirc.org/

Министерство за здравство на
Република Северна Македонија
Ул. „50 Дивизија“ бр. 14, Скопје
Република Северна Македонија
+389 2 3112500
www.zdravstvo.gov.mk