

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**  
**АКУТНА ПОРФИРИЈА**

**Член 1**

Со ова упатство се пропишува медицинско згрижување преку практикување на медицина заснована на докази при постоење на акутна порфирија.

**Член 2**

Начинот на третман на акутна порфирија 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 акутна порфирија 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 објавувањето во „Службен весник на Република Македонија“.

Бр. 07-8920/2  
30 ноември 2013 година  
Скопје

**МИНИСТЕР**  
**Никола Тодоров**

---

## АКУТНА ПОРФИРИЈА

МЗД Упатство  
17.06.2011

- Основи
- Симптоми и дијагноза
- Специфичен третман
- Други начини на третман
- Поврзани извори
- Референци

### ОСНОВИ

- Акутната интермитентна порфирија, порфирија *variegata* и копропорфиријата (која е со помал степен на херeditарност) може да започнат со акутни симптоми.
- Симптомите започнуваат по пубертетот, најчесто меѓу 20 и 40 години.
- Симптомите може да бидат тригерирани од:
  - Извесни медикаменти (барбитурати, сулфонамиди, естрогени, хлорокин); целосната листа на небезбедни и безбедни лекови е достапна на [www.porphyrria-europe.com](http://www.porphyrria-europe.com);
  - Алкохол, менструален циклус, инфекција или постење.
- Сите преципитирачки фактори треба да бидат отстранети во текот на акутната фаза.
- Порфириите се наследуваат автозомно доминантно. Кога е откриен нов случај, сите членови од фамилијата треба да бидат испитани, со цел да се откријат пациентите без симптоми.
- Акутните порфирии кореспондираат со значително зголемениот ризик за црнодробен канцер. Ако пациентот кој има порфирија спаѓа во возрастната група од 50-60 години и се жали на перзистентни болки во горните абдоминални регии или на намалување на општата кондиција, можноста за црнодробен канцер треба веднаш да биде земена предвид.

### СИМПТОМИ И ДИЈАГНОЗА

- Скоро сите пациенти имаат абдоминална болка.
- Абдоменот може да биде осетлив на палпација, но не се регистрира дефанс.
- Абдоминалните болки се обично јаки и не се локализирани во ниту една конкретна точка.
- Повраќање и опстипација (чести).
- Освен абдоминалните симптоми, други симптоми кои се речиси секогаш присутни се: црвено обоена урина, болка во екстремитетите, психијатриски симптоми, тахикардија, хипертензија и хипонатриемија (прекумерна АДН-активност).
- Периферна невропатија (мускулна слабост, парези) во напредната фаза.
- Кога е поставено сомнението за порфирија, неопходна е детекција на порфобилиногенот во урината. Од големо значење е неговата детекција со брзи тестови/методи, но дијагнозата секогаш треба да биде поставена и потврдена со квантитативен метод:
  - Значајно зголемената екскреција на порфобилиногенот ја поставува дијагнозата на акутната порфирија;
  - Кај симптоматскиот пациент, екскретираниот порфобилиноген е со вредности од 10-30 пати повисоки во однос на референтните.

## Специфичен третман

- Тригерирачките фактори треба да бидат отстранети.
- Третманот се состои од: hemearginate 3 mg/kg во текот на 4 дена (ннд-С) и многу јагленихидрати (интравенски внес на гликоза 400g/дневно или богата јагленохидратна диета).

## Други начини на третман

- Нестероидни антиинфламациски медикаменти или опијати за жестока болка.
- Бета-блокатори за регулирање на хипертензијата.
- Антипсихотици за психотичните симптоми.
- Форсирана физиотерапија за парезите.

## ПОВРЗАНИ ИЗВОРИ

### Интернет извори

- Acute intermittent porphyria. Orphanet ORPHA79276

### Литература

#### *Клинички практични прегледи*

- Puy H, Gouya L, Deybach JC. Porphyrrias. Lancet 2010 Mar 13; 375(9718):924-37. **PubMed**
- Kauppinen R. Porphyrrias. Lancet 2005 Jan 15-21; 365(9455):241-52. **PubMed**
- Authors: This article is created and updated by the EBMG Editorial Team Article ID: rel00346 (024.066) 2012 Duodecim Medical Publications Ltd

## РЕФЕРЕНЦИ

1. Herrick AL, McColl KE, Moore MR, Cook A, Goldberg A. Controlled trial of haem arginate in acute hepatic porphyria. Lancet 1989 Jun 10; 1(8650):1295-7. **PubMed**
2. Mustajoki P, Nordmann Y. Early administration of heme arginate for acute porphyric attacks. Arch Intern Med 1993 Sep 13; 153(17):2004-8. **PubMed**

Author: Pertti Mustajoki Article ID: ebm00221 (024.066) ©2012 Duodecim Medical Publications Ltd

1. **EBM Guidelines, 17.06.2011, [www.ebm-guidelines.com](http://www.ebm-guidelines.com)**
2. **Упатството треба да се ажурира еднаш на 5 години.**
3. **Предвидено е следно ажурирање до јуни 2016 година.**