

## ЛОКАЛЬНИЙ КЛІНІЧНИЙ ПРОТОКОЛ ЕКСТРЕНОЇ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

**Діагноз:** Гемофілія (гемофілія А, гемофілія В).

**Код МКХ-10:** D66 - Спадковий дефіцит фактора VIII (гемофілія А),  
D67 - Спадковий дефіцит фактора IX (гемофілія В)

Приклади формулювання діагнозу:

1. Гемофілія А, середньої тяжкості, ускладнена гемартрозом правого колінного суглобу.
2. Гемофілія В, легкої форми, шлунково-кишкова кровотеча (дата).

**Надання першої медичної або екстреної медичної допомоги на догоспітальному етапі здійснюється:**

*бригадами екстреної (швидкої) медичної допомоги Центрів екстреної медичної допомоги та медицини катастроф, станцій екстреної (швидкої) медичної допомоги, лікарями відділень екстреної (невідкладної) медичної допомоги багатoproфільних лікарень, які входять у систему екстреної медичної допомоги.*

**ДЛЯ БРИГАДИ ЕКСТРЕНОЇ (ШВИДКОЇ) МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ**

**Положення протоколу**

**Норматив прибуття бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги на місце події** становить у містах - 10 хвилин, у населених пунктах поза межами міста – 20 хвилин з моменту надходження звернення до диспетчера оперативно-диспетчерської служби центру екстреної медичної допомоги та медицини катастроф.

Зазначені нормативи з урахуванням метеорологічних умов, сезонних особливостей, епідеміологічної ситуації та стану доріг можуть бути перевищені, але не більше ніж на 10 хвилин.

**Діагностичне та клінічне обстеження** пацієнта фіксується у Карті виїзду швидкої медичної допомоги (форма 110/о). До Карти виїзду швидкої медичної допомоги (форма 110/о) необхідно прикріпити ЕКГ.

## **Обґрунтування**

Рання діагностика та госпіталізація пацієнтів з проявами кровотечі при гемофілії у спеціалізовані ЗОЗ з метою проведення комплексного лікування зменшує смертність та інвалідність внаслідок цього захворювання, покращує результати лікування пацієнтів.

## **Необхідні дії керівника бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги**

### **Обов'язкові:**

#### **1. Збір анамнезу**

##### **1.1. Збір анамнезу захворювання:**

1.1.1. Встановити точний час від початку прояву ранніх ознак кровотечі (відчуття поколювання або «аура»).

1.1.2. Встановити точний час від початку прояву фізичних ознак кровотечі.

1.1.3. Встановити чи були подібні прояви раніше.

1.1.4. Встановити чи виникали легкі ушкодження в ранньому дитинстві, «спонтанні» кровотечі (кровотечі без видимої/відомої причини), особливо в суглобах, м'язах і м'яких тканинах, надмірні кровотечі після травм або операції.

**Гемофілія повинна підозрюватися у пацієнтів, у яких в анамнезі є:**

- легкі ушкодження в ранньому дитинстві;
- «спонтанні» кровотечі (кровотечі без видимої/відомої причини), особливо в суглобах, м'язах і м'яких тканинах;

▪ надмірні кровотечі після травм або операції.

1.1.5.З'ясувати чи знаходиться на диспансерному обліку з приводу коагулопатії.

1.1.6.Чи проводиться (проводилася) профілактика шляхом внутрішньовенної ін'єкції концентрату фактора в цілях запобігання очікуваної кровотечі.

1.1.7.Чи є у пацієнта даний препарат концентрату фактора.

## **1.2. Збір анамнезу життя:**

1.2.1.Встановити, які лікарські засоби приймає пацієнт щоденно.

1.2.2.З'ясувати, які лікарські засоби пацієнт прийняв до прибуття бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги.

1.2.3.З'ясувати наявність факторів ризику серцево-судинних захворювань: артеріальна гіпертензія, тютюнопаління, цукровий діабет, гіперхолестеринемія. Виявити в анамнезі інші супутні захворювання: порушення ритму серця, порушення мозкового кровообігу, онкологічних захворювань, виразкової хвороби шлунку та 12-палої кишки, захворювань крові та наявність у минулому кровотеч, ХОЗЛ тощо.

1.2.4.Зібрати загальний алергологічний анамнез та з'ясувати чи є алергічні реакції на прийом лікарських засобів.

## **2. Проведення огляду та фізичного обстеження**

2.1. Оцінка загального стану та життєво важливих функцій: свідомості, дихання, кровообігу за алгоритмом ABCDE.

2.2. Відповідно до показань усунути порушення життєво важливих функцій організму – дихання, кровообігу.

2.3. Візуальна оцінка:

2.3.1.Колір шкірних покривів, вологість, наявність набухання шийних вен.

### **3. Оцінка стану серцево-судинної та дихальної системи пацієнта**

1. Пульс, його характеристика, АТ.
2. ЧД, його характеристика.
3. Вимірювання артеріального тиску на обох руках.
4. Перкусія ділянки серця: звернути увагу на наявність збільшення границь серцевої тупості.
5. Пальпація серця: оцінити верхівковий поштовх та його локалізацію.
6. Аускультация серця та судин: оцінити тони та наявність шумів, наявність III тону серця або IV тону серця.
7. Аускультация легень: наявність вологих хрипів.

### **4. Проведення інструментального обстеження**

#### **Обов'язкові:**

1. Реєстрація ЕКГ у 12 відведеннях.

#### **Бажані:**

1. Пульсоксиметрія (визначення сатурації крові киснем, норма – 95%).

### **Лікувальна тактика**

#### **1. Необхідні дії керівника бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги**

##### **Обов'язкові:**

1. Положення пацієнта лежачи з піднятою злегка головою.
2. Проведення оксигенотерапії показане пацієнтам зі зниженням сатурації менше 95%. Інгаляцію зволеним киснем проводити за допомогою маски або через носовий катетер зі швидкістю 3-5 л/хв.
3. Забезпечення венозного доступу.

До вен слід ставитися з обережністю. Вони є лініями життя у людей з гемофілією.

- Рекомендуються голки-метелики 23- або 25-го розміру.
- Ніколи не надрізати вену, за винятком надзвичайних ситуацій.
- Після проколу вени притисніть це місце впродовж трьох-п'яти хвилин.
- Необхідно по можливості уникати використання пристроїв венозного доступу, але вони можуть знадобитися для деяких дітей.

Венозний доступ проводиться шляхом виконання стандартної процедури венозної пункції з дотриманням заходів асептики/антисептики катетером для внутрішньовенної пункції, який ретельно фіксується пов'язкою.

## **2. Надання екстреної медичної допомоги**

### **Обов'язкові:**

1. Внутрішньовенне введення концентрату фактора згортання згідно з призначенням гематолога (якщо є відповідні документи).

НовоСевен -90 мкг/кг в/в болюсно з повторним введенням через 2-3 години або 270 мкг/кг однократно.

2. Амінокапронова кислота(АКК) застосовується у випадку відсутності концентратів факторів згортання у пацієнта та **загрозливої для життя** кровотечі (внутрішньочерепної, шия/горло, шлунково-кишковий тракт).

Десмопресин.

Амінокапронова кислота аналогічна транексамовій кислоті, але менш широко застосовується, оскільки має короткий період напіврозпаду в плазмі, є менш потужною і більш токсичною.

3. Імобілізація стандартними та імпровізованими шинами, лід, холодні компреси та підйом кінцівки вгору можна використовувати в якості додаткового лікування кровотечі в м'язах і суглобах.

4. Знеболення, у випадках відчуття пацієнтом гострого болю

(в/в,в/м введення анальгетиків, наркотичних знеболюючих препаратів). Знеболення проводиться ненаркотичними (1 мл 3% р-ну кеторолака, 1-2 мл декскетопрофену, кетальгіну, дексалгіну); наркотичними (1мл 2% р-ну тримеперидину, 1 мл 0,005% розчину фентанілу, 1 мл 2% р-ну морфін + носкапін + папаверин + кодеїн + тебаїн, 1-2 мл 5% р-ну трамадолу) анальгетиками підшкірно, в/в, в/м.

5. Оксигенотерапія: протягом перших 15-20 хвилин - 100% кисень через маску наркозного апарата або інгалятора, в подальшому - киснево-повітряна суміш із вмістом 40% кисню.

6. Транспортування в стаціонар з продовженням інфузійної терапії.

## **Госпіталізація**

### **Обґрунтування**

Термінова госпіталізація пацієнта у визначені ЗОЗ вторинної (при можливості третинної) медичної допомоги при гемофілії зменшує кількість випадків незворотніх вітальних порушень на ранньому госпітальному етапі.

## **Необхідні дії керівника бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги**

### **Обов'язкові:**

1. Всі пацієнти з підозрою кровотечі при гемофілії незалежно від статі, віку та інших чинників, підлягають терміновій госпіталізації. Пріоритетним завданням бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги є транспортування пацієнтів в центр (відділення), де можливе надання спеціалізованої медичної допомоги.

2. Під час транспортування необхідно забезпечити моніторинг стану пацієнта, проведення лікувальних заходів та готовність до проведення реанімаційних заходів.

3. Транспортування здійснюється на транспортній дошці (ношах) після стабілізації стану пацієнта, або визначення оптимізованого терміну догоспітального етапу, у відділення

екстреної (невідкладної) медичної допомоги багатопрофільної лікарні, або минаючи вказане відділення, безпосередньо до гематологічного відділення, де має проводитись екстренна спеціалізована медична допомоги.

### **Необхідні дії водія бригади екстреної медичної допомоги:**

1.Забезпечити доставку медичних працівників та оснащення виїзної бригади до місця події у найкоротший термін (до 10 хвилин у місті та 20 хвилин у населених пунктах поза межами міста) та оптимальним маршрутом.

2.Сприяти медичним працівникам в наданні екстреної медичної допомоги хворим та постраждалим, перенесенні та підключенні медичної апаратури.

3.Брати безпосередню участь у перенесенні хворого на ношах, особисто відчиняти задні двері автомобіля, брати участь у встановленні нош з хворим у салон автомобіля, зачиняти задні двері.

4.Забезпечити транспортування хворого до лікарні.