

ЗАТВЕРДЖЕНО

Наказ Міністерства охорони здоров'я

_____ № _____

УНІФІКОВАНИЙ КЛІНІЧНИЙ ПРОТОКОЛ

ЕКСТРЕНОЇ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

ГЕМОФІЛІЯ

2013

I. ПАСПОРТНА ЧАСТИНА

1.1. Діагноз: Гемофілія

1.2. Код МКХ-10:

D66 - Спадковий дефіцит фактора VIII (гемофілія А),

D67 - Спадковий дефіцит фактора IX (гемофілія В)

1.3. Протокол призначений, в першу чергу, для лікарів та фельдшерів з медицини невідкладних станів, також може бути використаний лікарями та середнім медичним персоналом незалежно від спеціалізації та посади.

1.4. Мета протоколу: організація та надання екстреної медичної допомоги хворим на гемофілію, зменшення смертності та ускладнень.

1.5. Дата складання протоколу: грудень 2013 рік.

1.6. Дата наступного перегляду: грудень 2016 рік.

1.7. Розробники:

Хобзей М.К.	Голова мультидисциплінарної робочої групи, директор Департаменту реформ та розвитку медичної допомоги МОЗ України, д.мед.н.
Юрченко В.Д.	Головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Медицина невідкладних станів», директор Державного закладу «Український науково-практичний центр екстреної медичної допомоги та медицини катастроф Міністерства охорони здоров'я України»
Гур'єв С.О.	Заступник директора з наукової роботи Державного закладу «Український науково-практичний центр екстреної медичної допомоги та медицини катастроф Міністерства охорони здоров'я України», д.мед.н., професор
Близнюк М.Д.	Заступник директора Державного закладу «Український науково-практичний центр екстреної медичної допомоги та медицини катастроф Міністерства охорони здоров'я України»
Сацик С.П.	Завідувач відділу Державного закладу «Український науково-практичний центр екстреної медичної допомоги та медицини катастроф Міністерства охорони здоров'я України» к.мед.н., ст.н.сп.

-

Методичний супровід та інформаційне забезпечення:

Ліщишина О.М.	Директор Департаменту стандартизації медичних послуг Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України», к.мед.н, ст.н.с.
Горох Є.Л.	Начальник Відділу якості медичної допомоги та інформаційних технологій Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України», к.тех.н.
Мельник Є.О.	Начальник Відділу доказової медицини Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України»
Шилкіна О.О.	Начальник Відділу методичного забезпечення новітніх технологій у сфері охорони здоров'я Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України»

Адреса для листування: Департамент стандартизації медичних послуг Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України», м. Київ. Електронна адреса: medstandards@dec.gov.ua.

Електронну версію документу можна завантажити на офіційному сайті Міністерства охорони здоров'я: <http://www.moz.gov.ua> та на <http://www.dec.gov.ua>

Рецензенти:

Рощін Г.Г	Завідувач кафедри «Медицини катастроф» НМАПО ім. П.Л. Шупика, лауреат державної премії України в галузі науки і техніки, д.мед.н., професор
Іскра Н.І.	Доцент кафедри «Медицини катастроф» НМАПО ім. П.Л. Шупика, к.мед.н., ст.н.сп.
Кушнір В.А.	Старший науковий співробітник, к.мед.н.

1.8. Епідеміологічна інформація

Серед спадкових коагулопатій основне місце займають гемофілія А і В, зумовлені дефіцитом факторів VIII і IX зсідання крові, та хвороба Віллебранда. Розповсюдженість гемофілії у більшості європейських країн становить 13-18 на 100 тис. чоловічого населення, або за даними ВООЗ та Всесвітньої Федерації Гемофілії 1:10 000 новонароджених хлопчиків. У всьому світі нараховується біля 350 000 хворих на гемофілію. Виходячи з цього, можна передбачити, що в Україні проживає біля 3 000 хворих на гемофілію.

За даними реєстру дітей, хворих на спадкові коагулопатії, в Україні станом на 01.01.2013 року на диспансерному обліку знаходилося 652 дитини з різними формами спадкових коагулопатій, у тому числі 281 дитина (41%) з важкими формами захворювання, а саме:

472 дитини, хворі на гемофілію А, у тому числі 245 дітей (52%) з важкими формами захворювання

81 дитина, хвора на гемофілію В, у тому числі 36 дітей (45%) з важкими формами захворювання

11 дітей з рідкісними формами вроджених коагулопатій.

Найчастіше ці захворювання проявляються у ранньому віці кровоточивістю, яка виникає спонтанно або внаслідок травм. Тяжкість гемофілії залежить від рівня дефіциту фактора в крові. Знання рівня дефіцитного фактора необхідне для розрахунку адекватних доз антигемофільних препаратів (для ефективного гемостазу потрібно довести рівень фактора в крові пацієнта до 20-35%, а при операційних втручаннях до 80-100%). У практичній діяльності лікарі визначають ступінь тяжкості захворювання за частотою звернень хворих з приводу кровотечі чи крововиливу.

III. ОСНОВНА ЧАСТИНА

Організація та надання медичної допомоги на догоспітальному етапі

Діагноз: Гемофілія (гемофілія А, гемофілія В).

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

Обґрунтування та основні положення протоколу

1. Догоспітальний етап включає надання екстреної медичної допомоги пацієнтам з проявами кровотечі при гемофілії з моменту виявлення пацієнта або звернення такого пацієнта (родичів або свідків) за медичною допомогою до моменту госпіталізації.

2. 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 багатопрофільних лікарень, які входять у систему екстреної медичної допомоги.

3. Медична допомога на догоспітальному етапі повинна бути надана пацієнтам з проявами кровотечі при гемофілії у перші хвилини від початку розвитку ознак прояву захворювання.

4. Пацієнтам з проявами кровотечі при гемофілії необхідно забезпечити термінову госпіталізацію в першу чергу в заклади комплексної медичної допомоги хворим на гемофілію.

5. Швидка діагностика ознак кровотечі при гемофілії на догоспітальному етапі скорочує час для встановлення діагнозу та транспортування пацієнта у відповідні ЗОЗ.

6. Для забезпечення послідовності надання медичної допомоги пацієнтам з діагнозом гемофілія у кожному ЗОЗ доцільно розробити та впровадити **локальні протоколи медичної допомоги (ЛПМД), у яких визначений клінічний маршрут пацієнта та обсяг лікувально-діагностичних заходів відповідно до матеріально-технічного та кадрового забезпечення. Взаємодія між ЗОЗ, які надають екстрену, первинну та вторинну медичну допомогу, визначається наказом територіального органу з питань охорони здоров'я.**

7. У кожному ЗОЗ обов'язково повинен бути розроблений та затверджений ЛПМД.

8. ЛПМД повинен бути доведений до кожного, хто бере участь у наданні медичної допомоги пацієнтам з гемофілією на догоспітальному етапі.

3.1. ДЛЯ ЗАКЛАДІВ ОХОРОНИ ЗДОРОВ'Я, ЩО НАДАЮТЬ ЕКСТРЕНУ МЕДИЧНУ ДОПОМОГУ

3.1.1. ДЛЯ ДИСПЕТЧЕРА ОПЕРАТИВНО-ДИСПЕТЧЕРСЬКОЇ СЛУЖБИ ЦЕНТРУ ЕКСТРЕНОЇ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ ТА МЕДИЦИНИ КАТАСТРОФ

Положення протоколу

1. Прийом виклику диспетчером оперативно-диспетчерської служби центру екстреної медичної допомоги та медицини катастроф за єдиним телефонним номером виклику екстреної медичної допомоги 103 або за єдиним телефонним номером виклику екстреної допомоги 112.

2. Диспетчер оперативно-диспетчерської служби центру екстреної медичної допомоги та медицини катастроф повинен прийняти виклик відповідно до затвердженого алгоритму та направити бригаду екстреної (швидкої) медичної допомоги до пацієнта з підозрою на кровотечу при гемофілії.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Поради абоненту, який зателефонував у оперативно-диспетчерську службу центру екстреної медичної допомоги та медицини катастроф:

- покладіть пацієнта в горизонтальне положення (лежачи) або з піднятою злегка головою;

- забезпечте постільний режим;

- дайте травмованому доступ повітря;

- знайдіть медикаменти, які приймає пацієнт, амбулаторну карту пацієнта і покажіть медичному працівнику бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги;

- якщо пацієнт знаходиться на диспансерному обліку, проходив лікування чи профілактику з приводу гемофілії, має препарат для проведення профілактики чи знає препарат, яким проводилася профілактика, повідомте медичного працівника бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги;

- якщо наявна рана – накладіть асептичну пов'язку;
- якщо в наявній рані є сторонній предмет, в жодному разі його не видаляти;
- якщо наявна зупинка дихання – проведіть серцево-легеневу реанімацію;
- не залишайте пацієнта без нагляду.

2. Після реєстрації виклику диспетчер терміново направляє бригаду екстреної (швидкої) медичної допомоги на місце події.

3.1.2. ДЛЯ БРИГАДИ ЕКСТРЕНОЇ (ШВИДКОЇ) МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

Положення протоколу

3.1.2.1. 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.

3.1.2.2. Діагностичне та клінічне обстеження пацієнта фіксується у Карті виїзду швидкої медичної допомоги (форма 110/о). До Карті 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%**).

3.1.2.3. 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 зволженим 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).

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); 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.

3.1.2.4. 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 багатoproфільної лікарні, або минаючи вказане відділення, безпосередньо до гематологічного відділення, де має проводитись екстренна спеціалізована медична допомоги.
4. Територіальним органом з питань охорони здоров'я обов'язково повинен бути розроблений та затверджений наказ, локальний протокол (відповідного рівня), який забезпечує організацію надання екстреної медичної допомоги пацієнтам з гемофілією, взаємодію між ЗОЗ, що надають екстрену, первинну, вторинну та третинну медичну допомогу.

VI. Список використаних джерел

1. Адаптована клінічна настанова, заснована на доказах «Гемофілія».
2. Наказ МОЗ України від 29.08.2008 р. № 500 «Про заходи щодо удосконалення надання екстреної медичної допомоги населенню в Україні» (Примірний перелік оснащення виїзної бригади швидкої медичної допомоги).