

ЗАТВЕРДЖЕНО

Наказ Міністерства охорони здоров'я

_____ № _____

**УНІФІКОВАНИЙ КЛІНІЧНИЙ ПРОТОКОЛ
ЕКСТРЕНОЇ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ**

ХВОРОБА ВІЛЛЕБРАНДА

2013

I. ПАСПОРТНА ЧАСТИНА

1.1. Діагноз: Хвороба Віллебранда

1.2. Код МКХ-10: D68.0 - Хвороба Віллебранда

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 Хворобу Віллебранда, 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 наукових проблем та екстреної медичної допомоги та невідкладних станів Державного закладу «Український науково-практичний центр екстреної медичної допомоги та медицини катастроф Міністерства охорони здоров'я України», к.мед.н., ст.н.сп.
Кушнір В.А.	Старший науковий співробітник Державного закладу «Український науково-практичний центр екстреної медичної допомоги та медицини катастроф Міністерства охорони здоров'я України», к.мед.н.

-

-

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:

Гур'єв С.О.	Заступник директора з наукової роботи, лауреат державної премії України в галузі науки і техніки, д.мед.н., професор
Кузьмін В.Ю.	Доцент кафедри «Медицини катастроф» НМАПО ім. П.Л. Шупика, к.мед.н.
Максименко М.А.	Старший науковий співробітник, к.мед.н.

1.8. Епідеміологічна інформація

Серед спадкових коагулопатій значне місце посідає хвороба Віллебранда, зумовлена якісним і кількісним дефіцитом фактора Віллебранда. Хвороба Віллебранда зустрічається з частотою 1:100 жителів. Однак у більшості з цих осіб жодних симптомів розладу гемостазу не спостерігається. Частота клінічно значущих випадків значно нижча і становить 1:10000 жителів. Оскільки більшість випадків хвороби Віллебранда характеризуються легким клінічним перебігом, то частіше вона виявляється у дівчаток пубертатного віку, у яких здовжується тривалість та інтенсивність менструацій. Зазвичай тяжка форма захворювання виникає у дітей з I (O) групою крові.

Станом на 05.04.2013 року на диспансерному обліку в Україні знаходиться 88 дітей з хворобою Віллебранда.

Найчастіше це захворювання проявляються у ранньому віці кровоточивістю, яка виникає спонтанно або внаслідок травм. Тяжкість хвороби Віллебранда залежить від рівня дефіциту фактора у крові, а також його якісного дефекту.

III. ОСНОВНА ЧАСТИНА

Організація та надання медичної допомоги на догоспітальному етапі

Діагноз: Хвороба Віллебранда
Код МКХ-10: D68.0 - Хвороба Віллебранда

Обґрунтування та основні положення протоколу

1. Догоспітальний етап включає надання екстреної медичної допомоги пацієнтам з проявами кровотечі при хворобі Віллебранда 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 хворобі Віллебранда 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 хворобу Віллебранда.

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

6. Для забезпечення послідовності надання медичної допомоги пацієнтам з діагнозом хвороби Віллебранда 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 хворобою Віллебранда 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 хвороби Віллебранда, має препарат для проведення профілактики чи знає препарат, яким проводилася профілактика, повідомте медичного працівника бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги;

- не залишайте пацієнта без нагляду;

- якщо наявна рана – накладіть асептичну пов'язку;

- якщо в наявній рані є сторонній предмет, в жодному разі його не видаляти;

- якщо наявна зупинка дихання – проведення серцево-легеневої реанімації.

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).

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 кровотечі.

1.1.2. Встановити характер кровотечі, її локалізацію.

1.1.3. Встановити, чи була спроба зупинити кровотечу.

1.1.4. Встановити, за яких умов виникла кровотеча.

1.1.5. З'ясувати, чи виникали кровотечі раніше.

1.1.6. Чи почастишали кровотечі останнім часом.

1.1.7. Як довго триває менорея.

1.1.8. Який вік та стать пацієнта.

1.1.9. Чи мали Ви або ваш кровний родич потребу у медичному втручанні для вирішення проблеми кровотечі, чи казали Вам, що Ви маєте проблему кровотечі?

Якщо відповідь «так», задайте додаткові питання:

а) чи потребували Ви медичної уваги при кровотечі після операції, стоматологічної процедури, при травмі?

б) чи мали Ви синці, ускладнені пухлинами?

1.1.10. запитайте у пацієнта, чи мали його кровні родичі:

1. Розлад гемостазу, такий як хвороба Віллебранда або гемофілія?

2. Продовжену кровотечу, важку або рецидивуючу від:

а) невеликих поранень, що тривала більше 15 хвилин або повторювалася впродовж 7 днів після поранення?

- б) від хірургічних процедур, таких як тонзелектомія?
3. Появу синців від мінімальної незначної травми, особливо появу пухлини?
4. Спонтанні носові кровотечі, що вимагали більше 10 хвилин для зупинення, а також медичне втручання.
5. Екстракцію зуба, що призвела до тяжкої, затяжної, рецидивуючої кровотечі?
6. Кров у стулi, що не можливо пояснити анатомічними ушкодженнями (виразка шлунку, полип у прямій кишці), що вимагала б медичної допомоги?
7. Анемія, що вимагала б лікування та переливання крові?
8. Для жінок – тяжкі менструації, що відзначаються присутністю згустків більших за дюйм у діаметрі та зміною засобів гігієни частіше, ніж раз на годину, що призводить до низького рівня заліза та анемії.

Якщо відповіді на питання I.B.1-8 позитивні, отримайте більш детальну інформацію.

Хвороба Віллебранда 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

1.2. 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. Чи приймаєте Ви наразі або приймали нещодавно антикоагулянтні або антитромбоцитарні лікарські засоби (варфарин, гепарин, аспірин, нестероїдні протизапальні засоби, клопидогрель)? Якщо відповідь «так» на будь-яке з цих питань, отримайте релевантні подробиці.

1.2.4. 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.

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

1.2.6. Чи маєте або мали Ви:

- а) хворобу печінки або нирок;
- б) розлад крові або кісткового мозку;
- в) високий чи низький рівень тромбоцитів?

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 (анемія), вологість, наявність набухання шийних вен.

2.3.2. Наявність таких симптомів, як розмір, локацій та розповсюдження синців (на тілі людини), гематоми, петехії та інші сліди нещодавньої кровотечі. Потрібно також взяти до уваги фактори, які можуть стати причинами підвищеної кровотечі, такі як хвороба печінки (жовтуха), спленомегалія, артропатія, слабкість суглобів та шкіри (синдром Елерса-Данлоса), телангіктазія.

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.
5. Пальпація серця: оцінити верхівковий поштовх та його локалізацію.
6. Аускультация серця та судин.
7. Аускультация легень: наявність вологих хрипів.

Слід мати на увазі, що у багатьох пацієнтів хворобу Віллебранда при фізичному

обстеженні відхилень від нормальних показників може не бути.

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.

Усім пацієнтам з хворобою Віллебранда у перші години захворювання або у разі виникнення ускладнень показана катетеризація периферичної вени. 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:

2.1. Введення гемостатичних препаратів:

- амінокапронова кислота 5% в/в крапельно 100 мл.

2.2. При кровотечі з рани асептична, давляча пов'язка.

2.3. Невідкладна допомога при носовій кровотечі:

- надати хворому вертикальне сидяче положення;

- висякати вміст з обох половин носа;
- «Холод» (за наявності) на область носа;
- заспокоюючи хворого, зобов'язати його дихати за схемою: вдих носом - видих ротом;
- при триваючій кровотечі з передніх відділів порожнини носа ввести в ніс ватну кульку або невеликий тампон і притиснути крило носа до носової перегородки з однієї або обох сторін на 4-10 хв.;
- запропонувати хворому відкашляти вміст порожнини рота (переконатися у відсутності кровотечі або його продовженні);
- при зупиненій кровотечі послабити тиск на крила носа, тампони не витягувати, накласти пращевидну пов'язку;
- при триваючій кровотечі після повторного відшмаркування виконати передню тампонаду носа, накласти пращевидну пов'язку (носові тампони бажано змочити 3% розчином перекису водню);

2.4. холод на місце гематоми (внутрішньо-суглобова кровотеча, внутрішньочеревна кровотеча).

Бажані:

- Введення препаратів транексамової кислоти.

3.1.2.4. Госпіталізація

Обґрунтування

Термінова госпіталізація пацієнта у визначені ЗОЗ вторинної медичної допомоги

Необхідні дії керівника бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги

Обов'язкові:

1. Всі пацієнти з підозрою на хворобу Віллебранда ускладнену кровотечею незалежно від статі, віку та інших факторів підлягають терміновій госпіталізації. У ЗОЗ необхідно взяти медичну документацію та попередні кардіограми пацієнта. Пріоритетним завданням бригади екстреної (швидкої) медичної допомоги є транспортування пацієнтів в центр (відділення), де можливе проведення відповідної терапії (гематологічні відділення).
2. Під час транспортування необхідно забезпечити моніторування стану пацієнта, проведення лікувальних заходів та готовність до проведення реанімаційних заходів.
3. Транспортування здійснюється на ношах після стабілізації стану пацієнта у

відділення екстреної (невідкладної) медичної допомоги багатoproфільної лікарні, або оминаючи приймальне відділення, безпосередньо у відділення інтенсивної терапії, реанімаційне відділення, гематологічне відділення, відділення де проводиться відповідна терапія.

4. Територіальним органом з питань охорони здоров'я обов'язково повинен бути розроблений та затверджений наказ, локальний протокол (відповідного рівня), який забезпечує організацію надання допомоги пацієнтам з хворобою Віллебранда, взаємодію між ЗОЗ, що надають екстрену, первинну та вторинну медичну допомогу.

VI. Список використаних джерел

1. Адаптована клінічна настанова, заснована на доказах «Хвороба Віллебранда».
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).