

**Dobre praktyki postępowania dyspozytorów medycznych,
zespołów ratownictwa medycznego
oraz SOR/IP wobec pacjenta z hemofilią lub pokrewną szkodą krwotoczną**



**Ministerstwo
Zdrowia**

NCK

NARODOWE CENTRUM KRWI

| | | |
|--|--|--|
| <p>Konsultant Krajowy w dziedzinie hematologii</p> <p>Prof. dr hab. n. med. Ewa Lech-Marańda</p> | <p>Konsultant Krajowy w dziedzinie medycyny ratunkowej</p> <p>Prof. dr hab. n. med. Jerzy Robert Ładny</p> | <p>Minister Zdrowia</p> <p>Izabela Leszczyna</p> |
|--|--|--|

POSTĘPOWANIE DYSPOZYTORA MEDYCZNEGO PRZYJMUJĄCEGO

1. Zbierz wywiad medyczny zgodnie z procedurą ogólną oraz procedurą nr 11 „Krwotok, krwawienie” zawartą w algorytmie zbierania wywiadu medycznego i ustal:
 - a) lokalizację krwawienia, nasilenie i czas wystąpienia dolegliwości;
 - b) czy krwawienie wystąpiło samoistnie, czy w wyniku urazu;
 - każdy uraz może spowodować krwawienie, które nie musi być jawne klinicznie,
 - nierzadko krwawienia zagrażające życiu są niewidoczne;
 - c) objawy towarzyszące, w szczególności: ból, duszność, ograniczenie ruchomości;
 - d) rodzaj skazy krwotocznej.

Pamiętaj:

2. W polu karty zlecenia wyjazdu „wywiad medyczny” umieść informację o rodzaju skazy krwotocznej.
3. W razie podejrzenia krwawienia wewnętrznego w okolicach: głowy, szyi, klatki piersiowej lub brzucha, albo masywnego krwawienia zewnętrznego, przyjmij zgłoszenie w kodzie 1 i rozważ zadysponowanie lotniczego zespołu ratownictwa medycznego.

W pozostałych przypadkach rozważ przyjęcie zgłoszenia w kodzie 2.

Pamiętaj, że zgłoszenie możesz przyjąć w dowolnym momencie prowadzenia rozmowy, podczas gdy dyspozytor wysyłający będzie dysponował zespołem ratownictwa medycznego możesz pozostać na linii ze zgłaszającym i udzielać informacji odnośnie postępowania zanim zespół ratownictwa medycznego przyjedzie na miejsce zdarzenia.

- a) Zapytaj osobę dzwoniącą, czy pacjent ma przy sobie koncentrat czynnika krzepnięcia i zaleć jego samodzielne podanie w dawce zalecanej przez ośrodek leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych w razie urazów/operacji;

Pamiętaj:

- Obowiązuje zasada „najpierw czynnik”.
 - Opóźnienie leczenia hemostatycznego może zaważyć na zdrowiu i życiu pacjenta.
 - U chorego na hemofilię mogą występować poważne krwawienia samoistne (śródczaszkowe, do dna jamy ustnej i szyi, mięśnia biodrowo-łędźwiowego, zaotrzewnowe, do stawów) i po urazach.
 - Pozytywny wywiad przebiecia istotnego urazu oraz podejrzenie krwawienia stanowi zawsze wskazanie do leczenia hemostatycznego.
- b) Zaleć przygotowanie karty postępowania, karty chorego na hemofilię i inne pokrewne skazy krwotoczne (legitymacji), książeczki leczenia domowego do okazania zespołowi ratownictwa medycznego;
 - c) Zaleć przygotowanie 2-3 dawek koncentratu czynnika krzepnięcia do zabrania ze sobą do szpitala.

POSTĘPOWANIE DYSPOZYTORA MEDYCZNEGO WYSYŁAJĄCEGO

1. Zadzysponuj zespół ratownictwa medycznego do zdarzenia zgodnie z nadanym mu kodem pilności (kod 1 lub kod 2).
2. W przypadku, gdy kierownik zespołu ratownictwa medycznego podejmie decyzję o transporcie pacjenta do szpitala, wskaż najbliższy miejscu zdarzenia:
 - a) ośrodek leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych
albo
 - b) taki, w którym prowadzony jest szpitalny depozyt czynników krzepnięcia
albo
 - c) położony w sąsiedztwie RCKiK,

Lista szpitali docelowych oraz RCKiK znajduje się pod adresem:

<https://www.gov.pl/web/nck/podmioty-istotne-dla-ratownictwa-medycznegochorzych-na-hemofile>

3. Jeśli stan pacjenta nie pozwala na transport do szpitala, o którym mowa w pkt 2, zespół ratownictwa medycznego transportuje pacjenta do najbliższego SOR/IP.
4. Poinformuj szpital docelowy o transporcie pacjenta ze skazą krwotoczną i uprzedź o konieczności podania koncentratu czynnika krzepnięcia.

POSTĘPOWANIE ZESPOŁU RATOWNICTWA MEDYCZNEGO

1. Zbierz dokładny wywiad medyczny, ustal charakter dolegliwości, zwracaj baczną uwagę na wszelkie objawy mogące sugerować krwawienie wewnętrzne (ból, zawroty głowy, nudności, utrudniony kontakt - objawy typowe dla krwawienia śródczaszkowego, ból brzucha, duszność, ograniczenie funkcji kończyny, obrzęki).
2. Zweryfikuj rozpoznanie w oparciu o:
 - a) kartę postępowania
lub
 - b) kartę chorego na hemofilię i inne pokrewne skazy krwotoczne
lub
 - c) książeczkę leczenia domowego.
3. Upewnij się, czy pacjent podał sobie samodzielnie koncentrat odpowiedniego czynnika krzepnięcia w dawce zalecanej przez ośrodek leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych do poważnych krwawień/urazów/operacji (informacje z karty postępowania wydanej przez ośrodek lub karty chorego na skazę krwotoczną). Jeżeli tego nie zrobił, a posiada koncentrat czynnika krzepnięcia, podaj go z zasobów własnych pacjenta.
4. Obowiązuje zasada „najpierw czynnik”. Opóźnienie leczenia hemostatycznego może zaważyć na zdrowiu i życiu pacjenta.
5. Zbadaj pacjenta i miej na uwadze, że:

- a) U chorego na hemofilię mogą występować poważne krwawienia samoistne (śródczaszkowe, do dna jamy ustnej i szyi, mięśnia biodrowo-lędźwiowego, zaotrzewnowe, do stawów) i po urazach.
- b) Nierzadko krwawienia zagrażające życiu są niewidoczne.
- c) Ból głowy, zawroty głowy, nudności, wymioty, utrudniony kontakt logiczny mogą być objawami krwawienia do ośrodkowego układu nerwowego.
- d) Każdy uraz może spowodować krwawienie, które nie musi być jawne klinicznie.
- e) Pozytywny wywiad przebycia istotnego urazu oraz podejrzenie krwawienia stanowią zawsze wskazanie do leczenia hemostatycznego.
- f) Po podaniu koncentratu odpowiedniego czynnika krzepnięcia u chorego na hemofilię lub pokrewną szką krwotoczną podejmuje się czynności ratunkowe analogiczne jak u pacjentów bez szczy krwotocznej.

Pamiętaj:

- Opóźnienie leczenia hemostatycznego może zaważyć na zdrowiu i życiu pacjenta.
 - Chorym na hemofilię i pokrewne szczy krwotoczne nie wykonuje się iniekcji domięśniowo.
 - U chorych na hemofilię i pokrewne szczy krwotoczne nie stosuje się rutynowo leków upośledzających hemostazę. W przypadku wskazań do tego typu leczenia konieczny jest kontakt z ośrodkiem leczenia hemofilii i pokrewnych szczy krwotocznych.
6. W razie jakichkolwiek wątpliwości co do sposobu postępowania na miejscu zdarzenia albo w trakcie transportu pacjenta do szpitala, poproś dyspozytora wysyłającego o połączenie z:
- a) ośrodkiem leczenia hemofilii i pokrewnych szczy krwotocznych wskazanym w dokumentacji chorego albo
 - b) z ośrodkiem najbliższym miejscu zdarzenia lub
 - c) z krajowym ośrodkiem leczenia chorych na hemofilię i pokrewne szczy krwotoczne,
dla pacjentów dorosłych:
 - Instytutem Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie tel. (22) 349 65 81, (22) 477 28 88;dla dzieci:
 - Uniwersyteckim Centrum Klinicznym Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego w Warszawie tel. (22) 317 96 17; po godzinie 15:00 tel. Dyżurny 790 338 596 .

Wykaz ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych szczy krwotocznych znajduje się na stronie internetowej:

<https://www.gov.pl/web/nck/lista-osrodkowrealizujacych-narodowy-program-leczenia-chorych-na-hemofilie-ipokrewne-szczy-krwotoczne-na-lata-2019-2023>

Na stronie internetowej ośrodka wskazany jest link do informacji o całodobowym dyżurze konsultacyjnym dla innych podmiotów leczniczych, w tym dla ZRM i SOR (wraz z numerem

telefonu). Ośrodki zobowiązane są udzielać konsultacji w stanach nagłych dla innych podmiotów leczniczych.

7. W przypadku konieczności przewiezienia pacjenta do szpitala, zwróć się do dyspozytora medycznego wysyłającego o wskazanie najbliższego miejsca zdarzenia:
 - a) ośrodka leczenia hemofilii i pokrewnych szk krwotocznych
albo
 - b) szpitala, w którym prowadzony jest szpitalny depozyt czynników krzepnięcia
albo
 - c) szpitala położonego w sąsiedztwie RCKiK

Lista szpitali docelowych oraz RCKiK znajduje się pod adresem:

<https://www.gov.pl/web/nck/podmioty-istotne-dla-ratownictwa-medycznego-chorych-na-hemofile>

8. Jeśli stan pacjenta nie pozwala na transport do szpitala, o którym mowa w pkt 7, zespół ratownictwa medycznego transportuje pacjenta do najbliższego SOR/IP.

POSTĘPOWANIE LEKARZA W SOR/IP

1. Zweryfikuj rozpoznanie. Dokumentem potwierdzającym rozpoznanie szki może być:
 - a) karta postępowania
lub
 - b) karta chorego na hemofilię i inne pokrewne szki krwotoczne
lub
 - c) książeczka leczenia domowego

Jeśli pacjent nie posiada ww. dokumentów, zasięgnięcie informacji umożliwia rejestr w RCKiK. Informacjami na temat chorego może także dysponować lekarz dyżurny z ośrodka chorych na hemofilię. Pacjent i jego opiekun mogą być źródłem informacji na temat rodzaju szki krwotocznej i jej leczenia.

2. Podaj dożylnie koncentrat odpowiedniego czynnika krzepnięcia, jeśli chory nie otrzymał go po wystąpieniu objawów krwawienia/urazie.
 - a) Koncentrat może pochodzić z zasobów chorego, depozytu szpitalnego lub może zostać sprowadzony z najbliższego RCKiK – obowiązuje priorytet CZASU.
 - b) Zamów koncentrat czynnika krzepnięcia w ilości wystarczającej co najmniej na pierwszą dawkę.
 - c) Koncentraty czynników krzepnięcia zamawia się nieodpłatnie poprzez stronę internetową: <https://csm-swd.nfz.gov.pl/cnr/start.htm> (po wpisaniu do przeglądarki internetowej hasła „czynnik na ratunek”). Zapotrzebowanie może być wystawione przez każdego lekarza dysponującego prawem wykonywania zawodu na terenie Rzeczypospolitej Polskiej niezależnie od specjalizacji. Koncentraty czynników krzepnięcia dostępne są nieodpłatnie.
3. Rodzaj koncentratu i wielkość pierwszej dawki należy ustalić w oparciu o:
 - a) kartę postępowania
lub
 - b) kartę chorego na hemofilię i inne pokrewne szki krwotoczne wydaną przez ośrodek leczenia hemofilii i pokrewnych szk krwotocznych
lub

- c) pisemne zalecenia ośrodka leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych (jeżeli pacjent takie posiada)
lub
 - d) zalecenia po kontakcie z ośrodkiem leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych
 - e) na podstawie ulotki dołączonej do opakowania czynnika, który jest w posiadaniu pacjenta.
4. Chory na hemofilię A powikłaną inhibitorem leczony bispecyficznym przeciwciałem naśladującym aktywny czynnik VIII w przypadku wystąpienia/podejrzenia krwawienia powinien otrzymać rekombinowany aktywowany czynnik VII (NovoSeven) lub zespół czynników krzepnięcia przeciw inhibitorowi czynnika VIII (aPCC- Feiba) w dawce początkowej, która nie przekracza 50 j./kg mc. Całkowita dawka aPCC nie powinna przekraczać 100 j./kg mc. w pierwszych 24 godzinach leczenia.
5. Po podaniu koncentratu odpowiedniego czynnika krzepnięcia u chorego na hemofilię lub pokrewną skazę krwotoczną prowadzi się diagnostykę i podejmuje leczenie jak u pacjentów bez skazy krwotocznej.
6. W razie potrzeby celem ustalenia optymalnego postępowania skontaktuj się z lekarzem z najbliższego ośrodka leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne krajowym ośrodkiem leczenia chorych na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne, dla pacjentów dorosłych:
- Instytutem Hematologii i Transfuzjologii w Warszawie tel. (22) 349 65 81, (22) 477 28 88;
- dla dzieci:
- Uniwersyteckim Centrum Klinicznym Warszawskiego Uniwersytetu Medycznego w Warszawie tel. (22) 317 96 17; po godzinie 15:00 tel. Dyżurny 790 338 596 .

Wykaz ośrodków leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych znajduje się na stronie internetowej:

<https://www.gov.pl/web/nck/lista-osrodkow-realizujacychnarodowy-program-leczenia-chorych-na-hemofilie-i-pokrewne-skazy-krwotoczne-nalata-2019-2023>

Na stronie internetowej ośrodka wskazany jest link do informacji o całodobowym dyżurze konsultacyjnym dla innych podmiotów leczniczych, w tym dla ZRM i SOR (wraz z numerem telefonu).

Ośrodki zobowiązane są udzielać konsultacji w stanach nagłych dla innych podmiotów leczniczych.

Pamiętaj:

- a) Obowiązuje zasada „najpierw czynnik” – chory na hemofilię lub pokrewną skazę krwotoczną w przypadku podejrzenia krwawienia lub istotnego urazu powinien jak najszybciej otrzymać dożylnie koncentrat odpowiedniego czynnika krzepnięcia. Każda zwłoka (np. w celu wykonania badań diagnostycznych) zwiększa ilość wynaczynionej krwi i stanowi zagrożenie zdrowia a nawet życia.
- b) W przypadku konieczności wykonania zabiegu inwazyjnego, chory na hemofilię lub pokrewną skazę krwotoczną wymaga leczenia hemostatycznego.
- c) Chorym na hemofilię i pokrewne skazy krwotoczne nie wykonuje się iniekcji domięśniowo.

- d) U chorych ze skazami krwotocznymi nie stosuje się rutynowo leków upośledzających hemostazę. W przypadku wskazań do tego typu leczenia konieczny jest kontakt z ośrodkiem leczenia hemofilii i pokrewnych skaz krwotocznych.