

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
08.08.2016 № 813

**УНІФІКОВАНИЙ КЛІНІЧНИЙ ПРОТОКОЛ ПЕРВИННОЇ,
ВТОРИННОЇ (СПЕЦІАЛІЗОВАНОЇ) ТА ТРЕТИННОЇ
(ВИСОКОСПЕЦІАЛІЗОВАНОЇ) МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ**

СУДИННІ АНОМАЛІЇ У ДІТЕЙ

2016

ВСТУП

Уніфікований клінічний протокол первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги (УКПМД) «Судинні аномалії у дітей» розроблений з урахуванням сучасних вимог доказової медицини з метою створення єдиної комплексної та ефективної системи надання медичної допомоги дітям із судинними аномаліями. Заходи з профілактики, своєчасного виявлення даного захворювання та належного лікування дозволять суттєво поліпшити якість та зменшити витрати на медичну допомогу.

УКПМД розроблений на основі адаптованої клінічної настанови «Судинні аномалії у дітей», яка ґрунтується на принципах доказової медицини з урахуванням сучасних міжнародних рекомендацій, відображених в клінічних настановах – третинних джерелах, а саме:

1. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies, ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies), 2015

2. Liang M.G., Frieden I.J. Infantile and congenital hemangiomas, 2014

3. Lee B.B. Guideline. Diagnosis and treatment of venous malformations. Consensus Document of the International Union of Phlebology (IUP): Updated-2013

4. Churchill P. Sclerotherapy for lymphatic malformations in children: a scoping review, 2011

5. Lee B.B. Diagnosis and treatment of primary lymphedema. Consensus document of the International Union of Phlebology (IUP)-2013

6. Lee B. B. Consensus Document of the International Union of Angiology (IUA)-2013. Current concepts on the management of arterio-venous.

Ознайомитися з адаптованою клінічною настановою можна за посиланням <http://www.dec.gov.ua/mtd/reestr.html>.

УКПМД розроблений мультидисциплінарною робочою групою, до якої увійшли представники різних медичних спеціальностей: лікарі-педіатри, лікарі-хірурги дитячі, лікарі-ортопеди-травматологи дитячі, лікарі-онкологи дитячі, лікарі-хірурги серцево-судинні.

Відповідно до ліцензійних вимог та стандартів акредитації у закладі охорони здоров'я (ЗОЗ) має бути наявний Локальний протокол медичної допомоги (ЛПМД), що визначає взаємодію структурних підрозділів ЗОЗ, медичного персоналу тощо (локальний рівень).

ПЕРЕЛІК СКОРОЧЕНЬ, ЩО ВИКОРИСТОВУЮТЬСЯ В ПРОТОКОЛІ

АВМ	Артеріо-венозні мальформації
ВМ	Венозні мальформації
ЕКГ	Електрокардіографія
ЗОЗ	Заклад охорони здоров'я
ІГ	Інфантильна гемангіома
КМ	Капілярні мальформації
КМП	Клінічний маршрут пацієнта
КТ	Комп'ютерна томографія
ЛМ	Лімфатичні мальформації
ЛПМД	Локальний протокол медичної допомоги
МКХ-10	Міжнародна статистична класифікація захворювань та пов'язаних порушень стану здоров'я (10-е видання)
МОЗ України	Міністерство охорони здоров'я України
МРТ	Магнітно-резонансна томографія
СМ	Судинні мальформації
УЗД	Ультразвукове дослідження
УКПМД	Уніфікований клінічний протокол медичної допомоги
ISSVA	Міжнародне товариство з вивчення судинних аномалій (International Society for the Study of Vascular Anomalies)

I. ПАСПОРТНА ЧАСТИНА

1.1. Діагноз: Судинні аномалії. Судинні пухлини (гемангіоми) та судинні мальформації (венозні, лімфатичні).

1.2. Шифр згідно з МКХ-10:

D18.0 Гемангіома

D18.1 Лімфангіома (згідно з класифікацією ISSVA, 2014 – лімфатичні мальформації (ЛМ), кістозні і лімфедема)

Q27.3 Периферична артеріовенозна вада розвитку (згідно з класифікацією ISSVA, 2014 – артеріовенозні мальформації (АВМ))

Q27.4 Вроджена флебектазія (згідно з класифікацією ISSVA, 2014 – венозні мальформації (ВМ))

1.3. Протокол призначений для:

лікарів загальної практики-сімейних лікарів, лікарів-педіатрів, лікарів-хірургів дитячих, лікарів-ортопедів-травматологів дитячих, лікарів-онкологів дитячих, лікарів, що провадять господарську діяльність з медичної практики як фізичні особи-підприємці, середнього медичного персоналу, інших медичних працівників, які беруть участь у наданні медичної допомоги дітям із судинними аномаліями, керівників закладів охорони здоров'я різних форм власності та підпорядкування.

1.4. Мета протоколу: визначення комплексу заходів з раннього та своєчасного виявлення, діагностики, лікування та профілактики ускладнень судинних аномалій у пацієнтів до 18 років.

1.5. Дата складання протоколу: серпень 2016 року.

1.6. Дата перегляду протоколу: серпень 2019 року.

1.7. Список та контактна інформація осіб, які брали участь у розробці протоколу

Кравченко Василь директор Медичного департаменту МОЗ України,
Віталійович голова робочої групи;

Притула Василь професор кафедри дитячої хірургії Національного
Петрович медичного університету імені О.О. Богомольця, д.м.н.,
професор, головний позаштатний спеціаліст
МОЗ України зі спеціальності «Дитяча хірургія»,
заступник голови з клінічних питань;

Ліщишина Олена директор Департаменту стандартизації медичних
Михайлівна послуг Державного підприємства «Державний
експертний центр Міністерства охорони здоров'я
України», ст.н.с., к.м.н., заступник голови з
методологічного супроводу;

Бензар Ірина Миколаївна	доцент кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, к.м.н.;
Бліхар Василь Євгенович	головний лікар Тернопільської університетської лікарні, д.м.н., доцент;
Горова Елла Володимирівна	заступник начальника управління – начальник відділу контролю якості медичної допомоги управління ліцензування та контролю якості медичної допомоги МОЗ України;
Климнюк Григорій Іванович	науковий керівник відділення дитячої онкології Національного інституту раку МОЗ України, д.м.н., головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Дитяча онкологія»;
Кривченя Данило Юлянович	професор кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, д.м.н., професор;
Кузик Андрій Станіславович	доцент кафедри дитячої хірургії Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького, к.м.н.;
Левицький Анатолій Феодосійович	завідувач кафедри дитячої хірургії та ортопедії Національного медичного університету імені О.О. Богомольця, д.м.н., професор головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Дитяча ортопедія і травматологія»;
Матюха Лариса Федорівна	завідувач кафедри сімейної медицини та амбулаторно-поліклінічної допомоги Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, д.м.н., професор, головний позаштатний спеціаліст МОЗ України зі спеціальності «Загальна практика – сімейна медицина»;
Сільченко Михайло Іванович	завідувач відділення торакоабдомінальної хірургії Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» МОЗ України, к.м.н.;

Тетруєва Наталія Андріївна	лікар-хірург відділення реконструктивно-пластичної мікрохірургії Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» МОЗ України;
Фідельський Володимир Васильович	завідувач відділення реконструктивно-пластичної мікрохірургії Національної дитячої спеціалізованої лікарні «ОХМАТДИТ» МОЗ України;
Чернуха Лариса Михайлівна	провідний науковий співробітник відділення хірургії магістральних судин Державної установи «Національний інститут хірургії та трансплантології імені О.О. Шалімова», д.м.н.;
Яценко Юрій Борисович	завідувач наукового відділу організації медичної допомоги Державної наукової установи «Науково-практичний центр профілактичної та клінічної медицини» Державного управління справами, професор кафедри неонатології Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, д.м.н., професор.

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Горох Євгеній Леонідович	начальник Відділу якості медичної допомоги та інформаційних технологій Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України», к.тех.н.;
Мельник Євгенія Олександрівна	начальник Відділу доказової медицини Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України»;
Мігель Олександр Володимирович	завідувач сектору економічної оцінки медичних технологій Державного підприємства «Державний експертний центр МОЗ України»;
Шилкіна Олена Олександрівна	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 документа можна завантажити на офіційному сайті МОЗ України: <http://www.moz.gov.ua> та в Реєстрі медико-технологічних документів: <http://www.dec.gov.ua/mtd/reestr.html>

Рецензенти:

Дубровін
Олександр
Глібович професор кафедри дитячої хірургії Національного медичного університету імені О.О.Богомольця, д.м.н., професор;

Кулик Олена
Миколаївна професор кафедри дитячої хірургії Львівського національного медичного університету імені Данила Галицького, д.м.н., професор;

Рибальченко
Василь
Федорович професор кафедри дитячої хірургії Національної медичної академії післядипломної освіти імені П.Л. Шупика, д.м.н., професор.

1.8. Коротка епідеміологічна інформація

Судинні аномалії, до яких відносяться судинні пухлини і судинні мальформації, належать до однієї із найбільш численних патологій дитячого віку і в той же час залишаються однією із найменш вивчених нозологій дитячої хірургії. У дитячому віці зустрічається декілька видів судинних пухлин, серед яких найбільш розповсюдженою є інфантильна гемангіома (4 випадки на 100 дітей). Типовою локалізацією гемангіом є шкірні покриви, проте вони можуть виявлятися і у внутрішніх органах, найчастіше у печінці, гортані, трахеї. Клінічні прояви гемангіоми печінки коливаються від безсимптомного перебігу до застійної серцевої недостатності, гострої печінкової недостатності з гіпотиреоїдизмом, абдомінальним компартмент-синдромом та летальним наслідком. Гемангіоми дихальних шляхів проявляються стридором і прогресуючою дихальною недостатністю. Термін «капілярні мальформації» (КМ) було введено з метою чіткого диференціювання судинних мальформацій від судинних пухлин, які раніше мали загальну назву «капілярна гемангіома». КМ зустрічаються відносно рідко, до 0,3%. Серед усіх плям, виявлених на шкірі новонароджених, КМ склали 2,1%. Більше ніж 70% усіх вроджених судинних мальформацій в тій чи іншій мірі є змішаними, до складу яких можуть входити артеріальні, капілярні, венозні, а також лімфатичні елементи. Однак венозні мальформації (ВМ) зустрічаються найчастіше серед усіх СМ. Частота лімфатичних мальформацій (ЛМ) складає від 1:6000 до 1:16000 живих новонароджених, з частотою госпіталізації 3 випадки на 100000. Первинна лімфедема не є рідкісним захворюванням, частота її складає від 1:6000 до 1:10000 живих новонароджених дітей. Первинна лімфедема може виникати як спорадичне захворювання, так і входити до комплексу спадкових синдромів.

II. ЗАГАЛЬНА ЧАСТИНА

Судинні аномалії (судинні пухлини та судинні мальформації) являють собою широкий спектр патологічних станів від простих «судинних плям» до небезпечних для життя станів, які уражають в основному немовлят, дітей та підлітків. Одні з них, як наприклад інфантильна гемангіома (ІГ), є дуже поширеними, інші зустрічаються надзвичайно рідко, в літературі описані лише поодинокі випадки окремих складних форм. Термінологія залишається найбільшою перешкодою до нашого розуміння та лікування судинних аномалій. Наприклад, терміни «гемангіома», «ангіома» часто використовуються як для найменування різних видів судинних пухлин, так і судинних мальформацій, не зважаючи на відмінності у будові, походженні та лікуванні цих двох груп уражень. В літературних джерелах паралельно використовуються декілька класифікаційних систем, що робить номенклатуру та термінологію ще більш заплутаною. Оновлена класифікація судинних аномалій була запропонована і прийнята в квітні 2014 року на генеральній асамблеї Всесвітньої організації з вивчення судинних аномалій (ISSVA), одним з основних завдань якої є впровадження уніфікованої

термінології. Класифікація доволі громіздка, містить окремі генетичні характеристики, супутні коагуляційні порушення, а також до неї увійшли раніше не класифіковані нозологічні одиниці. В розділі IV подана повна класифікація 2014 року, інтерактивна версія документа доступна на www.issva.org, вона містить гіпертекстові посилання, що полегшує навігацію та доступ до різноманітних додатків.

Диференціювання судинних пухлин і мальформацій є дуже важливим, оскільки їх перебіг, спосіб лікування і прогноз істотно різняться. Тоді як найбільш поширені П є специфічними пухлинами дитячого віку з спонтанною інволюцією, СМ являють собою залишки ембріональних тканин, які ніколи не інволюціонують спонтанно. Чітке розуміння цих критичних чинників та точне формулювання діагнозу є необхідним для успішного лікування.

Клінічний діагноз судинних аномалій нерідко є складним навіть для міждисциплінарних спеціалізованих центрів, оскільки ці ураження можуть маскувати одне одного і деякі злоякісні новоутворення. У багатьох випадках досвідчений лікар може встановити діагноз, базуючись на анамнезі захворювання та результатах фізикального обстеження. Проте не слід гіперболізувати діагностику, виключно спираючись на власний досвід. Складні форми потребують ретельного обстеження із застосуванням сучасних методик і технічних засобів.

Більшість судинних мальформацій супроводжуються істотними деформаціями та косметичними вадами, тому батьки часто чинять тиск на лікарів. Тому необхідним є встановлення діагнозу якомога раніше та визначення прогнозу. Батьки повинні бути чітко інформовані щодо термінів початку лікування та його об'єму. В окремих випадках необхідні місяці і навіть роки, щоб досягнути бажаного результату.

Особливістю сучасного лікування судинних аномалій є мультидисциплінарний підхід, тому специфічна висококваліфікована допомога може бути надана лише на базі багатопрофільного стаціонару.

III. ОСНОВНА ЧАСТИНА

3.1. ПЕРВИННА МЕДИЧНА ДОПОМОГА

3.1.1. Профілактика

Положення протоколу

Попередження народження дітей із судинними мальформаціями полягає у проведенні медико-генетичного консультування з подальшою та/або пренатальною діагностикою у сім'ях, які відносяться до групи високого ризику захворювання (в сім'ї є дитина або родичі з судинними мальформаціями). Первинна профілактика гемангіом невідома.

Обґрунтування

У літературі останніх років можна прослідкувати істотний прогрес у дослідженні генетичних чинників судинних мальформацій, доведено роль декількох генних мутацій у патогенезі та етіології СМ. Описано декілька рідкісних спадкових мутацій, що лежать в основі судинних мальформацій, які уражають цілі покоління. Синдром Ослер-Вебер-Рендю, що також називають спадковою геморагічною телеангіектазією, синдром невуса блакитної гумової кульки або синдром Біна, мутації RASA 1 та PTEN тощо – усі вони мають доведену генетичну основу судинних мальформацій.

Необхідні дії лікаря

Обов'язкові

1. Виявляти особи, в родинях яких є хворі з підтвердженим діагнозом спадкових форм СМ та з клінічними ознаками СМ, з метою раннього виявлення та правильної тактики ведення даних пацієнтів.

2. Скерувувати осіб, які мають ризик народження дітей з СМ, до центру планування сім'ї чи на медико-генетичне консультування та пренатальну діагностику захворювання.

Бажані

Скерувувати членів родини, де є випадки СМ, на медико-генетичне консультування з метою формування груп ризику.

3.1.2. Діагностика

Положення протоколу

Виявлення осіб з підозрою на судинні аномалії проводиться лікарями-педіатрами, лікарями загальної практики-сімейними лікарями/лікарями-педіатрами дільничними, які в разі наявності судинних утворень на шкірі і слизових оболонках, наявності пухлиноподібних утворень без ознак запалення повинні направляти пацієнтів на вторинну медичну допомогу за місцем проживання або іншого закладу за бажанням пацієнта.

Обґрунтування

Принципи діагностики судинних аномалій передбачають оцінку загрозливих симптомів, в першу чергу порушення прохідності дихальних шляхів і кровотечу, збір сімейного анамнезу та лабораторні дослідження.

Необхідні дії

Обов'язкові

1. Збір скарг та анамнестичних даних.
2. Огляд шкіри та слизових оболонок.
3. Загальний аналіз крові з оцінкою рівня еритроцитів, гемоглобіну, тромбоцитів, лейкоцитів та лейкоцитарної формули.
4. Визначення рівня швидкості осідання еритроцитів.
5. Визначення рівня С-реактивного білка (відображає ступінь активності запального процесу, ефективність проведеної терапії).
6. При підозрі на судинні аномалії необхідно направити пацієнта до спеціаліста – лікаря-хірурга дитячого.

Бажані

1. Коагулограма з визначенням рівня D-димерів і фібриногену.
2. Аналіз калу на приховану кров (у випадку множинних судинних утворень шкіри можливі ураження шлунково-кишкового тракту та хронічні кровотечі).

3.1.3. Лікування**Положення протоколу**

Специфічне лікування на етапі первинної медичної допомоги не проводиться. Протягом першого року життя здійснюється щомісячний нагляд за гемангіомами у немовлят, які не потребують негайного початку лікування. Для СМ властивий постійно прогресуючий перебіг з високою імовірністю місцевих інфекційних ускладнень. Щоденний догляд за шкірою здійснюється батьками (доглядальниками) в домашніх умовах за рекомендаціями лікуючого лікаря-хірурга дитячого, а спеціалізована допомога та корекція виявлених ускладнень здійснюється на етапі вторинної медичної допомоги.

Обґрунтування

Протягом перших двох місяців майже усі ІГ подвоюються у розмірах, у період швидкого росту може спостерігатися, що локальна ІГ площею 4 см² перетворюється у сегментарну ІГ площею 40 см². Зі швидким ростом ІГ у фазу проліферації пов'язані ускладнення, такі як виразкування, інфікування, кровотеча, некроз, обструкція дихальних шляхів, порушення зору, серцева недостатність. Судинні мальформації існують протягом усього життя, їм властивий прогресуючий перебіг. Постійний догляд за шкірою, слизовими оболонками, носіння спеціального одягу і взуття має вирішальне значення для попередження ускладнень.

Необхідні дії лікаря**Обов'язкові**

1. Рекомендації щодо використання антисептичних гігієнічних засобів у пацієнтів з ЛМ з метою профілактики інфекційних ускладнень шкіри.
2. Моніторинг розмірів та появу ускладнень гемангіом, які не потребують негайного лікування.

Бажані

Проведення освітніх бесід з пацієнтами та їх батьками.

3.1.4. Реабілітація

Положення протоколу

Для пацієнтів з СМ важливими є соціальна, фізична, медична реабілітація. Метою реабілітації є відновлення фізичної активності пацієнта та його соціальної активності, можливості відвідувати дитячі дошкільні та навчальні заклади.

Обґрунтування

Лімфатичні, венозні та комбіновані мальформації кінцівок можуть бути причиною обмеження денної активності, яка визначається на основі наступних суб'єктивних симптомів: біль, сенсорні скарги (важкість, напруженість, оніміння), важкість під час сну, виконанні звичайної роботи або участі в спортивних іграх. Функціональні обмеження включають об'єктивні фізичні чинники, такі як сила ураженої кінцівки, об'єм кінцівки, обмеження в діапазоні рухів або обмеження рухомості (наприклад, пересування в інвалідному візку).

Необхідні дії лікаря

Обов'язкові

1. Забезпечення можливості фізичної реабілітації в амбулаторних умовах (заняття у спеціалізованих групах лікувальної фізкультури, на відповідних тренажерах, які рекомендовані лікуючим лікарем).
2. Скерування на заняття з логопедом у випадку уражень в ділянці голови і шиї, особливо з ураженням язика.
3. Регулярний огляд пацієнта з визначенням небезпечних симптомів, які можуть бути передвісниками прогресування захворювання, і скерування на вторинну медичну допомогу.

Бажані

1. Забезпечення проведення спеціалізованого масажу в амбулаторних умовах (за наявності спеціаліста, який володіє технікою).
2. Допомога у виборі спеціального компресійного одягу і корегуючого взуття.

3.1.5. Диспансерне спостереження

Положення протоколу

Пацієнт з моменту підтвердження/постановки діагнозу судинних аномалій перебуває на обліку у лікаря-хірурга дитячого та лікаря загальної практики-сімейного лікаря/лікаря-педіатра, який веде необхідну медичну документацію та сприяє виконанню пацієнтом призначень лікарів-спеціалістів. Тривалість диспансерного спостереження визначається характером захворювання. Для ІГ він складає 1-3 роки, оскільки ІГ властива спонтанна інволюція і вони ніколи не рецидивують. Тривалість диспансерного спостереження при СМ не обмежується віком дитини, оскільки вони існують протягом життя.

Пацієнту під час диспансерного спостереження надається симптоматичне лікування, направлене на корекцію патологічних симптомів з боку органів і систем, лікування інших захворювань та підтримку якості життя, при необхідності пацієнт скеровується на вторинну медичну допомогу.

Обґрунтування

Інфальтильний гемангіомі властивий унікальний життєвий цикл. У перший рік життя відбувається швидкий ріст пухлини (фаза проліферації), за якою іде фаза стабілізації та повільної регресії від 1 до 7 років. Після інволюції гемангіома ніколи не рецидивує. Враховуючи цей передбачуваний клінічний перебіг, шкірні плями червоного забарвлення у підлітків та дорослих не можуть бути гемангіомами. СМ є залишками ембріональних тканин, які ніколи не інволюціонують спонтанно. Для СМ не характерний ні бурхливий ріст, ні спонтанний регрес. СМ є вродженою патологією, проте клінічно вони можуть проявлятися у будь-якому віці.

Необхідні дії лікаря

Обов'язкові

1. Забезпечити записи в Медичній карті амбулаторного хворого (форма 025/о) та моніторинг дотримання плану диспансеризації.

2. Погодити Інформовану добровільну згоду пацієнта на обробку персональних даних (Вкладний листок до облікової форми 025/о).

3. Надавати рекомендації щодо способу життя та режиму фізичної активності.

4. У разі виникнення ознак ускладнень захворювання (за клінічними чи лабораторними показниками) або появи побічних ефектів терапії негайно скеровувати пацієнта до лікаря-хірурга дитячого.

5. Надавати інформацію пацієнту з СМ або особі, яка доглядає за пацієнтом, щодо можливих ранніх та віддалених ускладнень, необхідності проведення періодичних обстежень у зв'язку з небезпекою прогресування захворювання.

6. Пацієнтів із задовільно контрольованим перебігом СМ не рідше одного разу на 6 місяців скеровувати на консультацію до лікаря-хірурга дитячого для контролю перебігу хвороби, ефективності та безпеки лікування.

Бажані

Взаємодіяти з лікарем-хірургом дитячим, щоквартально уточнювати списки пацієнтів, які перебувають на диспансерному обліку, обмінюватись медичною інформацією про стан пацієнтів.

3.2. ВТОРИННА (СПЕЦІАЛІЗОВАНА) МЕДИЧНА ДОПОМОГА

3.2.1. Профілактика

Положення протоколу

Профілактика виникнення судинних аномалій на сьогодні не розроблена. Проте ідентифіковано деякі гени СМ і чітко встановлено успадкування окремих СМ, наприклад, синдром Мілроя, Рендю-Ослера. Генетичне консультування складних СМ має за мету встановити ризик успадкування СА.

Обґрунтування

Переваги генетичного консультування є очевидними для родин з СА. Доведено, що ІГ є проліферуючою пухлиною, виникає в результаті мутації ендотеліальних клітин-попередників. Є сім'ї зі схильністю до появи гемангіом, що наводить на думку про імовірність мутації зародкової лінії. Ідентифіковано гени деяких спадкових судинних мальформації та вивчено патогенез на трансгенних лабораторних мишах.

Необхідні дії лікаря

Обов'язкові

Скерування пацієнта з СА та членів родини на медико-генетичне консультування.

Бажані

Генетичний скринінг у родинах з пацієнтами, які мають діагностовані СА.

3.2.2. Діагностика

Положення протоколу

Пацієнт з підозрою на судинні аномалії впродовж одного місяця скеровується на вторинну допомогу за місцем реєстрації або до іншого ЗОЗ (за бажанням пацієнта) для:

- проведення клінічного, лабораторного та інструментального обстеження;
- встановлення діагнозу судинної аномалії (судинної пухлини або СМ);
- визначення ступеня тяжкості та наявності несприятливих прогностичних чинників;
- визначення терміну початку лікування та об'єму необхідних лікувальних заходів.

Обґрунтування

Враховуючи різноманітність клінічних форм СА, об'єм діагностичних процедур буде відрізнятися у кожному конкретному випадку. При призначенні кожної діагностичної процедури слід враховувати її інформативність, діагностичну цінність, інвазивність, вартість. Якщо для більшості поверхневих ІГ для встановлення діагнозу достатньо огляду та фізикальних методів, складні форми потребують ретельного обстеження із

застосуванням сучасних методик і технічних засобів. Такі ускладнення як рецидивуючі інфекції і кровотечі потребують постійного моніторингу лабораторних показників.

Необхідні дії лікаря

Обов'язкові

1. Збір анамнестичних даних, спрямований на:
 - визначення перших проявів та тривалості симптомів хвороби;
 - виявлення сімейного анамнезу захворювання на СМ, особливо у випадку первинної лімфедми та множинних СМ.
2. Фізикальний огляд, спрямований на виявлення ознак судинних аномалій поверхневих тканин:
 - колір (варіанти рожевого, червоного, синього і фіолетового);
 - локалікалізація;
 - розмір;
 - розповсюдження (поодинокі чи множинні);
 - пальпація (щільні, м'які, податливі, наявність включень, флуктуації);
 - температура (підвищена чи нормальна);
 - болісність (спонтанна чи у відповідь на дію провокуючих чинників);
 - аускультация (наявність патологічних шумів).
3. Лабораторне дослідження крові:
 - розгорнутий загальний аналіз крові з обов'язковим визначенням тромбоцитів;
 - визначення рівня загального білка та альбуміну, електролітів крові;
 - визначення рівня С-реактивного білка;
 - загальний аналіз сечі;
 - посів з ран (за наявності) на флору та чутливість до антибактеріальних засобів;
 - посів з носоглотки та зіву на мікрофлору та чутливість до антибактеріальних засобів;
 - визначення гормонів щитовидної залози (при ІГ великих розмірів);
 - коагулограма з визначенням D-димерів і фібриногену.
4. Інструментальні дослідження:
 - УЗД ділянки ураження в режимі сірої шкали, Доплера і кольорового Доплерівського сканування;
 - ЕКГ/ехокардіографія для визначення супутніх вад серця та оцінки гемодинамічних порушень у відку СА великих розмірів;
 - УЗД органів черевної порожнини та нирок (за наявності більше 4-х шкірних ІГ виключити ураження внутрішніх органів);
 - Оглядова рентгенографія органів грудної клітки (у випадку симптомів порушення дихання, локалізації ураження в ділянці ший);
 - КТ органів грудної клітки (лише у випадку симптомів компресії верхніх дихальних шляхів, не використовується як рутинний спосіб діагностики СА, оскільки недостатньо інформативний і має значне променеве навантаження).

3. Консультація лікарів-спеціалістів (у тому числі дитячих):

- лікаря-стоматолога, лікаря-стоматолога-хірурга – при ураженні слизової оболонки порожнини рота, обличчя;
- лікаря-офтальмолога – при ураженні в ділянці повік, орбіти;
- лікаря-ортопеда-травматолога – визначення імовірного ураження опорно-рухового апарату, визначення різниці довжини кінцівок, порушення постави;
- лікаря-гінеколога дитячого та підліткового віку /лікаря-уролога – при ураженні сечостатевої системи;
- лікаря-гематолога – у випадку дефіцитної анемії за необхідності;
- лікаря-психолога – особливо за наявності істотних косметичних дефектів, уражень в ділянці обличчя;
- лікаря-фізіотерапевта/лікаря з лікувальної фізкультури – для фізичної реабілітації у випадку уражень кінцівок.

Бажані

Погодження призначення додаткових методів обстеження (за винятком загальноклінічних) із третинною медичною допомогою з метою уникнення зайвих маніпуляцій.

3.2.3. Лікування

Положення протоколу

Лікування в умовах стаціонару здійснюється за наявності ускладнень або необхідності хірургічного втручання. В умовах загальнохірургічних стаціонарів дитині може бути надана невідкладна допомога у випадку запалення СМ, поверхневих тромбофлебітів, кровотечі, компресії верхніх дихальних шляхів, виникнення гідротораксу, хільозного асцити, гідроперикарду.

Обґрунтування

Особливістю сучасного підходу до лікування судинних мальформацій є мультисциплінарний підхід, що може бути забезпечено лише в умовах багатопрофільного ЗОЗ.

Необхідні дії лікаря

Обов'язкові

1. Госпіталізувати пацієнта з ускладненими СА, зокрема, виразки на поверхні з інфікуванням, кровотеча з шлунково-кишкового тракту чи дихальних шляхів, постгеморагічна анемія, запалення м'яких тканин, порушенням дихання.
2. Ознайомити пацієнта з переліком можливих втручань, очікуваними ризиками та отримати перед госпіталізацією до стаціонару Інформовану добровільну згоду пацієнта на проведення діагностики, лікування та на проведення операції і знеболення (форма 003-б/о).
3. Погодити Інформовану добровільну згоду пацієнта на обробку персональних даних (Вкладений листок до облікової форми 003-б/о).

4. Забезпечити місцеве лікування ускладнених форм, що включає оклюзійні пов'язки, використання місцевих антисептичних розчинів, місцеве використання антибактеріальних мазей.

5. У випадку шлунково-кишкової, легеневої кровотечі, зумовленої ВМ або АВМ, проводити гемостатичну з використанням свіжозамороженої плазми, та замісну (переливання еритроцитарної маси) терапію.

6. Слід уникати необгрунтованих хірургічних втручань у пацієнтів з СМ, оскільки їх неповне видалення може індукувати прискорений ріст і спричинити неконтрольовану кровотечу.

7. Забезпечити системну антибактеріальну терапію у випадку запалення м'яких тканин, що включає антибіотики, які діють на грам-позитивні коки, в першу чергу стрептококи (антибіотики пеніцилінового ряду, цефалоспорини II покоління).

8. При виписуванні пацієнта надати виписку з медичної карти стаціонарного хворого (форма 027/о), що містить інформацію про отримане лікування, особливості перебігу захворювання, рекомендації щодо подальшого лікування та спостереження.

9. У випадку вперше встановленого діагнозу судинної мальформації скерувати пацієнта у спеціалізований ЗОЗ для консультації і вирішення подальшого плану лікування.

10. У випадку повторних госпіталізацій забезпечити дотримання зворотнього зв'язку з пацієнтом і спеціалістами ЗОЗ третинної медичної допомоги.

Бажани

Забезпечити дистанційний зв'язок (телефонний, електронною поштою тощо) зі спеціалізованим ЗОЗ з метою визначення часу проведення діагностики та терміну початку спеціалізованого лікування.

3.2.4. Реабілітація

Положення протоколу

Прогресуючий перебіг СМ, відсутність тенденції до спонтанного регресу, ураження опорно-рухового апарату потребує тривалої реабілітації, особливо у пацієнтів з ураженням кінцівок. Забезпечення фізичних реабілітаційних заходів на різних рівнях має за мету покращити якість життя пацієнта з СМ.

Обгрунтування

Венозна гіпертензія, лімфатичний набряк, рубцеві деформації після перенесених ускладнень, таких як інфікування, виразки – це симптоми, які супроводжують пацієнтів з судинними аномаліями. Тому фізична реабілітація під контролем кваліфікованого лікаря-фізіотерапевта повинна проводитися не рідше двох разів на рік (з урахуванням форми захворювання і агресивності його перебігу).

Необхідні дії лікаря

Обов'язкові

1. Скерування на заняття з лікувальної фізкультури на вторинній медичній допомозі під контролем лікаря-фізіотерапевта не менше одного разу на рік (за необхідності, щоквартально).

2. При ураженні кінцівок – контроль за спеціальним компресійним одягом або бинтування перед початком занять.

3. Заняття з лікарем-психологом пацієнтів з СА, що супроводжуються істотними косметичними вадами, особливо у випадку уражень в ділянці обличчя. Проведення бесід з батьками і близькими родичами для створення оптимального психологічного клімату в сім'ї.

Бажані

Заняття на спеціальних реабілітаційних тренажерах, водні процедури.

3.2.5. Диспансерне спостереження

Положення протоколу

У зв'язку з небезпекою ускладнень та постійним прогресуючим перебігом СМ пацієнти підлягають диспансеризації на вторинну медичну допомогу, де отримували лікування, або за місцем реєстрації. Винятком є неускладнені ІГ, при яких пацієнти знаходяться під спостереженням лікаря загальної практики або дільничного педіатра.

Обґрунтування

Пацієнти з СМ підлягають диспансерному спостереженню протягом життя. Обстеження відповідно плану диспансеризації сприяє профілактиці та ранньому виявленню ускладнень захворювання, попередження його прогресування, підвищення якості життя. Пацієнти з ІГ підлягають спостереженню протягом наявних клінічних проявів.

Необхідні дії

Обов'язкові

1. Забезпечити записи в Медичній карті амбулаторного хворого (форма №025/о) та відображення в ній заходів з диспансеризації згідно з планом.

2. Погодити інформовану добровільну згоду пацієнта на обробку персональних даних (вкладний листок до облікової форми № 025/о).

3. Проводити планове обстеження пацієнта 1 раз на 6 місяців.

4. При зверненні лікаря загальної практики-сімейного лікаря/ лікаря-педіатра дільничного забезпечити підтримку надання медичної допомоги пацієнтам з СА.

Бажані

Забезпечити зворотній зв'язок зі спеціалістами відповідних ЗОЗ, що надають третинну медичну допомогу.

3.3. ТРЕТИННА (ВИСОКОСПЕЦІАЛІЗОВАНА) МЕДИЧНА ДОПОМОГА

3.3.1. Догоспітальний етап

Положення протоколу

На догоспітальному етапі проводиться консультація спеціаліста з визначенням необхідності госпіталізації пацієнта для проведення специфічних діагностичних та лікувальних процедур, а також виявлення пацієнтів з потенційно вітальними порушеннями (небезпекою компресії дихальних шляхів при СМ в ділянці голови і шиї, небезпекою шлунково-кишкових кровотеч у випадку множинних шкірних уражень, що можуть поєднуватися з ураженнями шлунково-кишкового тракту), які потребують негайної госпіталізації.

Обґрунтування

Судинні аномалії представлені широкою групою захворювань, від локальних шкірних уражень до гігантських вогнищ, які можуть спричинити важкі системні, в тому числі гемодинамічні порушення. Окремі неускладнені поверхні ураження можуть спостерігатися в амбулаторних умовах, якщо вони не потребують специфічних інвазивних методів діагностики і лікування. Диференційований підхід до госпіталізації пацієнтів на третинну медичну допомогу забезпечить їх більш ефективну роботу.

Необхідні дії лікаря

Обов'язкові

1. Ретельний збір анамнезу, визначення початку захворювання, його перебігу, прогресування чи спонтанної інволюції.
2. Опис місця ураження, його фотографування з метою динамічного спостереження.
3. Визначення «тривожних симптомів», які є показаннями для термінової госпіталізації (стридорозне дихання, блідість шкірних покривів і тахі- або брадикардія, домішки крові в калі, блювання з домішками крові тощо).

Бажані

Проведення УЗД з метою диференціювання судинних пухлин, СМ з повільним і швидким кровотоком.

3.3.2. Госпіталізація

Положення протоколу

До ЗОЗ, що надають третинну медичну допомогу, пацієнти з підозрою/підтвердженим діагнозом СА скеровується лікарем-неонатологом, лікарем-педіатром дільничним, лікарем загальної практики-сімейним лікарем, лікарем-хірургом дитячим, лікарем-онкологом дитячим чи іншим спеціалістом.

Госпіталізація показана:

- пацієнтам для встановлення діагнозу СА;

- пацієнтам з підтвердженим діагнозом СА для проведення оцінки клінічного стану, виконання діагностичних процедур для уточнення форми і стадії СА;
- пацієнтам з СА для надання невідкладної допомоги у випадку порушення прохідності дихальних шляхів, кровотечі;
- пацієнтам з СА для проведення спеціалізованого хірургічного, ендovasкулярного, медикаментозного або комбінованого лікування;
- при повторній госпіталізації за необхідності етапного лікування.

Обґрунтування

Діагноз СА потребує госпіталізації пацієнта для проведення лабораторних, променевих, ендоскопічних, в тому числі інвазивних діагностичних процедур, спеціального лікування за участі спеціалістів мультидисциплінарної групи.

Необхідні дії лікаря

Обов'язкові

1. Ознайомити пацієнта з переліком можливих втручань, очікуваними ризиками та отримати перед госпіталізацією до стаціонару Інформовану добровільну згоду пацієнта на проведення діагностики, лікування та на проведення операції і знеболення (форма 003-6/о).

2. Погодити Інформовану добровільну згоду пацієнта на обробку персональних даних (Вкладений листок до облікової форми №003-6/о).

Бажані

Провести загальноклінічні обстеження в амбулаторних умовах (на догоспітальному етапі), зокрема, загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі, ЕКГ з метою скорочення терміну перебування пацієнта в стаціонарі.

3.3.3. Діагностика

Положення протоколу

Метою проведення діагностичних процедур є встановлення чи підтвердження діагнозу СА, а також визначення його виду, стадії і наявних ускладнень. Оскільки СА уражають різні органи і системи, для постановки діагнозу необхідно залучення мультидисциплінарної команди спеціалістів, яка включе лікарів функціональної діагностики, лікарів-радіологів, лікарів-рентгенологів, лікарів-ендоскопістів, лікарів-лаборантів.

Обґрунтування

Діагностичний алгоритм повинен бути обміркованим в контексті ймовірності, що ураження в запитанні є судинною аномалією за фактом. Іншими словами, якщо у пацієнта нетипова хронологія історії захворювання (ураження з'явилося гостро або не проявлялось роками), або попередні результати обстеження виявили неспецифічні, неоднозначні ознаки, можливо, необхідно використати альтернативні способи діагностики, інші способи візуалізації або біопсію.

Необхідні дії лікаря

Обов'язкові

1. Променеві методи діагностики

Навіть якщо пацієнт звертається на третинну медичну допомогу з результатами попередніх досліджень, першим обстеженням повинно бути УЗД у режимі сірої шкали і кольорового доплерівського сканування. У дітей з типовими проявами судинних аномалій первинне ультразвукове сканування дозволить відрізнити судинні пухлини, мальформації з повільним (ВМ або ЛМ) та швидким кровотоком (АВМ).

Для гемангіом поверхневих тканин (як інфантильних, так і вроджених) УЗД є достатнім способом діагностики та оцінки стадійності.

МРТ показано у випадку нетипового перебігу та відсутності характерних шкірних проявів.

Наявність більш як 4-х геманігом шкіри є показанням для УЗД внутрішніх органів для виключення ІГ внутрішніх органів.

Для діагностики СМ з повільним кровотоком проводиться МРТ в режимі T1, T2, STIR. МРТ проводиться в обов'язковому порядку перед початком лікування і через 6 місяців після завершення лікувальних процедур. Необхідність додаткових обстежень встановлюється індивідуально.

За показаннями, при наявності змішаних форм СМ, необхідності диференціювання ембріональних вен і глибокої венозної сітки, виконується МРТ ангіографія.

КТ з контрастуванням застосовують у пацієнтів з нестабільним станом, серцево-судинною чи дихальною недостатністю, у випадку протипоказань до проведення МРТ, зокрема, за наявності пейсмейкера, хірургічних кліпс, які можуть спричинити магнітні артефакти. КТ показано пацієнтам з підозрою на судинну мальформацію легень.

Для діагностики АВМ проводиться ангіографія.

Селективна ангіографія у дітей виконується безпосередньо перед ендovasкулярними втручаннями.

2. Ендоскопічні методи діагностики

Для діагностики ІГ гортані і трахеї показана ларинготрахеобронхоскопія.

У дітей зі шкірними телеангіектазіями показано провення риноскопії.

Для діагностики СА шлунково-кишкового тракту показана ФЕГДС, колоноскопія.

У дітей з множинними ВМ шкіра вкрита множинними телеангіектазіями ФЕГДС проводиться в обов'язковому порядку.

3. Лабораторні методи діагностики

Загальний аналіз крові з визначенням рівня тромбоцитів.

Коагулограма з визначенням рівня D-димерів і фібриногену.

Визначення тироксину, трийодтироніну, тиреотропного гормону у пацієнтів з гемангіомами великих розмірів.

4. Морфологічна верифікація

При всіх ураженнях, коли виявлено нетиповий клінічний перебіг або нехарактерну картину під час різних методів візуалізації, необхідно виконати

біопсію. Ми не рекомендуємо біопсію як рутинний метод діагностики у випадку типового перебігу СА.

Бажані

Генетичне консультування з визначенням мутованих генів для пацієнтів з комплексними і генералізованими СМ.

3.3.4. Лікування

Положення протоколу

Лікування здійснюється за участі мультидисциплінарної команди спеціалістів, які приймають рішення стосовно терміну початку лікування і застосування лікувальних методик (консервативне, фізіотерапевтичне лікування, черезшкірна склерозуюча терапія, ендovasкулярні втручання, хірургічне висічення чи комбінації різних способів лікування). Концепцією створення команди лікарів різних спеціальностей є застосування різноманітних діагностичних методів та використання двох і більше лікувальних підходів в одного пацієнта.

Обґрунтування

Підходи до лікування СА протягом останніх десятиріч істотно змінилися. В першу чергу, спостерігається більш диференційований підхід. Лише наявність СА не являється показанням до негайного початку лікування. В окремих випадках не втручання є найкращою лікувальною тактикою. Це стосується деяких форм гемангіом і СМ з повільним кровотоком. Для мальформацій з швидким кровотоком перевагу надають більш агресивним втручанням.

Необхідні дії лікаря

Обов'язкові

Лікувальна тактика визначається видом СА.

1. Лікування ІГ

- Місцеве лікування ІГ: місцеві антибактеріальні і антисептичні препарати – у випадку інфікування, виразкування поверхневих ІГ, тимолол, ін'єкційне введення в тканину гемангіоми кортикостероїдів показане у випадку невеликих гемангіом у фазу проліферації.

- Системна терапія ІГ проводиться з використанням антиангіопроліферативних середників, серед яких найбільш ефективним і безпечним на сьогоднішній день є неселективний бета-блокатор пропранолол.

- Показання до негайного початку лікування ІГ: небезпечна локалізація (близьке розташування вітальних структур таких як дихальні шляхи, повіки, слуховий прохід), ІГ внутрішніх органів (печінки, гортані, трахеї), ІГ великих розмірів, швидкий ріст, локальні ускладнення, зокрема, виразкування, кровотеча, а також психологічний дискомфорт як результат косметичного дефекту.

- Хірургічне лікування ІГ – видалення фіброзно зміненої шкіри, анетодерми, рубців – проводиться у фазу інволюції.

2. Лікування ВМ

- Хірургічне видалення є ефективним у випадку невеликих, чітко локалізованих уражень.

- Використання компресійного трикотажу при ураженні кінцівок, деяких ураженнях ділянки тулуба (II клас компресії).

- Черезшкірна склерозуюча терапія під контролем УЗД або рентгеноскопії.

- Медикаментозний супровід – лікування внутрішньосудинної коагулопатії і профілактика тромбоемболії легеневої артерії – прямі антикоагулянти призначають за 14 днів до початку втручання (як черезшкірної пукційної склеротерапії, так і операційного видалення) і 14 днів після видалення.

- Рання корекція довжини кінцівок у випадку уражень з надмірним ростом.

- Реконструктивно-відновні операції на м'яких тканинах і кістках у пацієнтів з надмірним ростом кінцівок.

3. Лікування кістозних ЛМ

- Хірургічне видалення є ефективним у випадку периферичних, чітко локалізованих уражень з переважанням дрібнокістозного компоненту.

- Черезшкірна склерозуюча терапія під контролем УЗД.

- Медикаментозний супровід: нестероїдні протизапальні препарати, антибіотики, що впливають на Грам-позитивну кокову флору – у випадку запалення кіст.

- Пункція, декомпресія кіст у випадку різкого збільшення кісти великого діаметру при її запаленні.

- Аргонова або CO₂ лазерна коагуляція шкірних елементів ЛМ.

4. Лікування первинної лімфедєми

- Консервативне лікування з використанням протизастійної терапії, зокрема, мануальний лімфодренажний масаж, компресійний трикотаж (III-IV клас компресії), апаратний пневмомасаж, нічне бинтування з використанням бинтів невисокого розтягнення.

- В педіатричній практиці показання до проведення ексцизійного оперативного втручання може прийматися лише консиліарно, за участі лікарів різних спеціальностей.

- Рання корекція довжини кінцівок у випадку уражень з надмірним ростом.

- Реконструктивно-відновні операції на м'яких тканинах і кістках у пацієнтів з надмірним ростом кінцівок.

5. Лікування АВМ

Якщо для більшості судинних мальформацій успішно використовуються методики черезшкірного прямого пункційного введення різних лікарських середників, для АВМ необхідна комбінація з ендovasкулярними методиками, оскільки внутріартеріальне введення детергента може спричинити некрози великої площі. Ендovasкулярна емболо- та склеротерапія може бути єдиним

способом лікування АВМ, розташованих у складних, важко доступних для хірургічного видалення місцях, або виконуватися перед хірургічним видаленням. Попередня емболізація спрямована на зменшення площі ураження і зниження ризику інтраопераційної кровотечі.

Бажані

Використання фотодимічного лазера з косметичною метою для освітлення ділянок шкіри з КМ та резидуальними змінами після інволюції ПГ.

Використання фракційного лазера для покращення стану шкіри з фіброзно-жировими змінами.

Використання CO₂ лазера для лікування шкірних елементів ЛМ.

3.3.5. Виписка з рекомендаціями на післягоспітальний період

Положення протоколу

При виписуванні пацієнту надається виписка з медичної карти стаціонарного хворого (форма 027/о), яка містить інформацію про отримане лікування, особливості перебігу захворювання, рекомендації щодо амбулаторного лікування та спостереження, термін наступної госпіталізації (за необхідності).

Обґрунтування

Виписка пацієнта планується відповідно до наступних критеріїв:

- завершення запланованого об'єму лікування;
- відсутність ускладнень спеціального консервативного, ендоваскулярного, хірургічного лікування, що потребують лікування у стаціонарі;
- неможливість продовження спеціальної терапії у зв'язку з розвитком протипоказань.

Необхідні дії лікаря

Обов'язкові

1. Оформити Виписку із медичної карти амбулаторного (стаціонарного) хворого (форма 027/о).

2. Надати пацієнтам, які перенесли спеціальне лікування, інформацію про очікувані побічні ефекти та можливі віддалені несприятливі лікування, необхідність проведення періодичних обстежень відповідно до плану диспансеризації.

3. Надати рекомендації щодо способу життя, особистої гігієни, режиму харчування та фізичних навантажень.

4. Надати детальну інформацію у випадку необхідності продовжити медикаментозне лікування в амбулаторних умовах (дозування, кратність і режим прийому препарату, контроль необхідних показників життєдіяльності).

5. Надати інформацію стосовно обмежень проведення профілактичних щеплень.

6. Рекомендації щодо спеціального одягу (компресійного трикотажу, безшовної білизни, спеціальних гігієнічних засобів, ортопедичного взуття.

Бажані

Скерування у спеціалізовані реабілітаційні ЗОЗ.

3.3.6. Реабілітація

Положення протоколу

Пацієнтам з СА необхідна медична, фізична та соціальна реабілітація. Метою реабілітаційних заходів є зменшення больових відчуттів, можливість повноцінної рухової активності (хоббі, участь в спортивних секціях, самодіяльності), збереження нормальної денної активності (відвідування дитячих дошкільних і навчальних закладів), забезпечення повноцінної участі у житті колективу, відсутність фрустрації особистості за наявності косметичних дефектів, особливо в ділянці обличчя.

Обґрунтування

Враховуючи клінічне різноманіття типів та підтипів СА, потрібно розробляти індивідуальні програми реабілітації для кожного пацієнта, враховуючи його вік та характер захворювання.

Необхідні дії

Обов'язкові:

1. Проведення функціональної діагностики, визначення якості життя пацієнта (згідно з таблицею 4, розділ IV).
2. Підбір взуття, включаючи корекцію при різниці у довжині кінцівок, одягу (в тому числі компресійні шкарпетки, панчохи, рукавички), іграшок, інструментів та обладнання для підвищення функціональності кінцівок.
3. Лікувальна фізкультура, в тому числі з використанням спеціалізованих тренажерів.
4. Фізіотерапія: гідротерапія, соляні ванни, варіанти аквааеробіки.
5. Розробка та носіння спеціальних ортезів (підтримання функціональності пальців та після операцій на кистях у поєднанні зі спеціальними методиками перев'язування).
6. Підбір спеціальних засобів особистої гігієни з метою попередження інфекційних ускладнень.
7. Психологічна реабілітація за наявності значних косметичних дефектів, особливо в ділянці обличчя.

Бажані

1. Організувати доступ до груп підтримки.
2. Допомога в організації спілкування пацієнтів з однотипними проблемами, в тому числі в соціальних мережах.
3. Участь у тематичних форумах з метою надання достовірної інформації широким групам населення.

3.3.7. Диспансерне спостереження

Положення протоколу

Диспансерне спостереження пацієнтів здійснюється лікарем загальної практики-сімейним лікарем, лікарем-педіатром дільничим, лікарем-хірургом дитячим за місцем реєстрації пацієнта. Лікар, який проводить диспансерне спостереження, повинен вчасно інформувати лікаря, що надавав третинну медичну допомогу про погіршення перебігу, ускладнення, нетипові симптоми захворювання.

Обґрунтування

Вчасна діагностика ускладнень сприятиме своєчасній корекції лікувальних заходів і покращенню прогнозу захворювання, особливо при його прогресуючому перебігу.

Необхідні дії лікаря

Обов'язкові

1. Вчасне реагування на повідомлення про ускладнення, погіршення перебігу захворювання.
2. Надання інформаційної допомоги лікарю, який здійснює диспансерне спостереження за місцем реєстрації пацієнта.
3. Позапланова консультація, госпіталізація пацієнта на запит лікаря, який здійснює диспансерне спостереження.

Бажані

1. Проведення запланованих консультацій разом з лікарем, який проводить диспансерне спостереження.
2. Участь у профілактичних оглядах дітей.

IV. ОПИС ЕТАПІВ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

Таблиця 1. Класифікація судинних аномалій ISSVA

Запропонована на 20 з'їзді ISSVA, квітень 2014, Мельбурн, Австралія

Оглядова таблиця

Судинні аномалії				
Судинні пухлини	Судинні мальформації			
Доброякісні	Прості	Комбіновані ⁰	З магістральних судин	Асоційовані з іншими аномаліями
Локально агресивні або відмежовані	Капілярні мальформації	КВМ, КЛМ, ЛВМ, КЛВМ, КАВМ*, КЛАВМ* інші		
Злоякісні	Лімфатичні мальформації			
	Венозні мальформації			
	Артеріовенозні мальформації*			
	Артеріовенозна фістула*			

⁰ дві або більше мальформації в межах одного ураження

* Ураження зі швидким кровотоком

Таблиця 2. Класифікація судинних пухлин ISSVA

Доброякісні судинні пухлини
Інфантильна гемангіома
Вроджена гемангіома
Зі швидкою інволюцією (Rapidly involuting – RICH) *
Без інволюції (Non-involuting – NICH)
З частковою інволюцією (Partially involuting – PICH)
«Tufted» ангиома*
Епітеліоїдна гемангіома
Піогенна гранульома
Інші
Локально агресивні або відмежовані судинні пухлини
Капошиформна гемангіоендотеліома*
Ретиформна гемангіоендотеліома
Папілярна інтралімфатична ангиоендотеліома (ПІЛА), Dabska пухлина
Змішана гемангіоендотеліома
Саркома Капоши

Інші
Злоякісні судинні пухлини
Ангіосаркома
Епітеліоїдна гемангіоендотеліома
Інші

*Деякі ураження можуть поєднуватися з тромбоцитопенією та/або коагулопатією споживання

Прості судинні мальформації I
Шкірні та/або слизові КМ (так звані винні плями)
КМ з аномаліями ЦНС та/або очей (Стурдж-Вебер синдром)
КМ з КМ-АВМ
КМ в складі мікроцефалія-капілярні мальформації
КМ в складі мегаенцефалія-капілярні мальформації-помікрогірія
Телеангіектазія
Спадкова геморагічна телеангіектазія (різні типи)
Інші
Вроджена шкірна мармурова телеангіектазія
Простий невус / «укус лелеки», «поцілунок ангела»
Інші

Прості судинні мальформації II
Лімфатичні мальформації (ЛМ)
Прості (кістозні) ЛМ
Макрокістозні ЛМ
Мікрокістозні ЛМ
Змішані кістозні ЛМ
Генералізовані лімфатичні аномалії (ГЛА)
ЛМ в складі синдрому Горам
Тунельний тип ЛМ
Первинна лімфедема (різні види)
Інші

Прості судинні мальформації IIb	
Первинна лімфедема	
Синдром Нонне-Мілрой	
Первинна спадкова лімфедема	
Лімфедема-дистіхiaz	
Гіпотрихоз-лімфедема-телеангіектазія	
Первинна лімфедема з мієлодисплазією	
Первинна генералізована лімфатична аномалія	
Лімфедема-атрезія хоан	

Прості судинні мальформації III	
Звичайні ВМ	
Спадкові ВМ шкірно-слизові (ВМШС)	
Синдром невус у формі блакитної гумової кульки (blue rubber bleb nevus syndrome VM, Bean syndrome)	
Гломувенозні мальформації (ГВМ)	
Внутрішньочерепні кавернозні мальформації (різні види)	
Інші	

Прості судинні мальформації IV	
Артеріо-венозні мальформації (АВМ)	
Спорадичні	
В складі геморагічної телеангіектазії	
Інші	
Артеріо-венозна фістула (АВФ) (вроджена)	
Спорадична	
В складі геморагічної телеангіектазії	
Інші	

Комбіновані судинні мальформації*		
КМ+ВМ	Капілярні-венозні мальформації	КВМ
КМ+ЛМ	Капілярні-лімфатичні мальформації	КЛМ
КМ+АВМ	Капілярні-артеріовенозні мальформації	КАВМ
ЛМ+ВМ	Лімфатичні-венозні мальформації	ЛВМ
КМ+ЛМ+ВМ	Капілярні-лімфатичні-венозні мальформації	КЛВМ
КМ+ЛМ+АВМ	Капілярні-лімфатичні-артеріовенозні мальформації	КЛАВМ
КМ+ВМ+АВМ	Капілярні- венозні-артеріовенозні	КВАВМ

	мальформації	
КМ+ЛМ+ВМ+АВМ	Капілярні-лімфатичні-венозні-артеріовенозні мальформації	КЛВАВМ

*дві або більше судинних мальформацій в межах одного ураження

Аномалії магістральних судин («стовбурові форми» судинних мальформацій)
<p>Ураження</p> <ul style="list-style-type: none"> Лімфатичні венозні артеріальні <p>Аномалії</p> <ul style="list-style-type: none"> Відходження Напрямку Кількості Протяжності Діаметру (аплазія, гіпоплазія, ектазія/аневризма) Клапанів Комунікацій (АВФ) Персистування (ембріональних судин)

Таблиця 3. Судинні мальформації, асоційовані з іншими аномаліями

Синдром Кліппель-Треноне: КМ+ВМ+/-ЛМ+надмірний ріст кінцівки
Синдром Паркс Вебера: КМ+АВФ+ надмірний ріст кінцівки
Синдром Сервел-Марторел: ВМ кінцівки + сповільнений ріст кісток
Синдром Стурдж-Вебер: лицеві+лептоменінгеальні КМ+ аномалії розвитку очей +/- надмірний ріст кісток та/або м'яких тканин
КМ кінцівок + вроджена не прогресуюча гіпетрофія кінцівок
Синдром Мафучі: ВМ + довго клітинна гемангіома + енхондрома
Макроцефалія-КМ (М-КМР)
Мікроцефалія-КМ
CLOVES синдром: ЛМ+ВМ+КМ+/-АВМ+надмірний ріст жирової тканини
Синдром Протея: КМ, ВМ, та/або М + асиметричний соматичний надмірний ріст
Синдром Банаян-Рілі-Рувалькаба: АВМ+ВМ+макроцефалія, надмірний ріст жирової тканини

Раніше не класифіковані судинні аномалії
Веррукозна гемангіома
Анжіокератома
Мультифокальний лімфангіоентоліоматоз з тромбоцитопенією/шкірно-вісцеральний ангіоматоз з тромбоцитопенією (МЛТ/ШАТ))
Капошишиофромний лімфангіоматоз
PTEN (тип) гамартома м'яких тканин / «ангіомаз» м'яких тканин

Таблиця 4. Шкала якості життя

Відмінна 5 балів	Немає обмеження звичайної денної активності або додаткової активності (наприклад, хобі) фізичної, психологічної та/або соціально-економічної
Добра 3 бала	Деяке обмеження додаткової активності фізичної, психологічної та/або соціально-економічної, без обмеження звичайної денної активності
Досить добра 1 бал	Істотне обмеження додаткової активності без обмеження денної активності фізичної, психологічної та/або соціально-економічної, або непостійне деяке обмеження як денної так додаткової активності
Погана -1 бал	Істотне обмеження як денної так і додаткової активності, часто фізичної, психологічної та/або соціально-економічної
Дуже погана -3 бали	Глибоке обмеження як денної, так додаткової активності, або неможливість виконувати звичне навантаження без фізичної, психологічної, та/або соціально-економічної допомоги

Прим.: В.В. Lee, J. Bergman. Lymphology 2005:38(2).

V. РЕСУРСНЕ ЗАБЕЗПЕЧЕННЯ ВИКОНАННЯ ПРОТОКОЛУ

На момент затвердження цього уніфікованого клінічного протоколу засоби матеріально-технічного забезпечення дозволені до застосування в Україні. При розробці та застосуванні локальних протоколів медичної допомоги (клінічних маршрутів пацієнтів) (ЛПМД (КМП)) необхідно перевірити реєстрацію в Україні засобів матеріально-технічного забезпечення, які включаються до ЛПМД (КМП), та відповідність призначення лікарських засобів Інструкції для медичного застосування лікарського засобу, затвердженій МОЗ України. Державний реєстр лікарських засобів України знаходиться за електронною адресою <http://www.drlz.kiev.ua/>.

5.1. Первинна медична допомога

5.1.1. Кадрові ресурси

Лікарі загальної практики – сімейні лікарі, лікарі-педіатри дільничні. В сільській місцевості допомога може надаватись фельдшерами (медичними сестрами загальної практики-сімейної медицини).

5.1.2. Матеріально-технічне забезпечення

Оснащення. Відповідно до Табеля оснащення.

Лікарські засоби (нумерація не визначає порядок призначення):

1. Нестероїдні протизапальні засоби: ібупрофен, парацетамол, німесулід.
2. Антисептичні засоби: хлоргексидин, октенідин+феноксіетанол, декаметоксин, мірамістин, терпентин модрини+терпентинова олія, сульфатіазол, повідон-йод, метилурацилова мазь, цинку оксид+бензиловий спирт+ бензилбензоат +бензил цинамат, цинку оксид.
3. Антибактеріальні засоби для локального застосування: кислота фузидова, бацитрацин+неоміцин, мупіроцин, ретапамулін, хлорамфенікол + метилурацил, амікацин + німесулід + бензалконій + лідокаїн, офлоксацин+лідокаїн, гентаміцин гель 0,1%.
4. Антибактеріальні засоби для системного застосування: відповідно до показників інфікування та чутливості.

5.2. Вторинна медична допомога

5.2.1. Кадрові ресурси

Лікар-хірург дитячий, лікар-анестезіолог дитячий, лікар з функціональної діагностики, лікар-лаборант, лікар-фізіотерапевт, лікар з лікувальної фізкультури, лікар-рентгенолог, лікар-дерматолог дитячий, лікар-психолог, лікар-психіатр дитячий, лікар-ортопед-травматолог дитячий, лікар-хірург серцево-судинний, лікар-генетик, лікар-офтальмолог дитячий, лікар-стоматолог дитячий, лікар-стоматолог-хірург, лікар-гінеколог дитячого та підліткового віку, лікар-уролог дитячий, лікар-гематолог дитячий.

5.2.2. Матеріально-технічне забезпечення

Оснащення. Апарат УЗД, рентген-апарат, клінічна лабораторія, біохімічна лабораторія, зал лікувальної фізкультури, фізіотерапевтичний кабінет, перв'язочна, операційна.

Лікарські засоби (нумерація не визначає порядок призначення):

1. Нестероїдні протизапальні засоби: ібупрофен, парацетамол, німесулід.
2. Антисептичні засоби: хлоргексидин, октенідин+феноксіетанол, декаметоксин, мірамістин, терпентин модрини+терпентинова олія, сульфатіазол, повідон-йод, метилурацилова мазь, цинку оксид+бензиловий спирт+ бензилбензоат +бензил цинамат, цинку оксид.
3. Антибактеріальні засоби для локального застосування: кислота фузидова, бацитрацин+неоміцин, мупіроцин, ретапамулін, хлорамфенікол + метилурацил, амікацин + німесулід + бензалконій + лідокаїн, офлоксацин+лідокаїн, гентаміцин гель 0,1%.
4. Антибактеріальні засоби для системного застосування: відповідно до показників інфікування та чутливості.
5. Антикоагулянти прямої дії – гепарин, надропарин.
6. Глюкортикостероїди для місцевого і системного використання – дексаметазон, бетаметазон.
7. Препарати крові (еритроцитарна маса, плазма свіжозаморожена).
8. Гемостатичні препарати (етамзилат, менадіон).

5.3. Третинна медична допомога

5.3.1. Кадрові ресурси

Лікар-хірург дитячий, лікар-анестезіолог дитячий, лікар з функціональної діагностики, лікар-лаборант, лікар-фізіотерапевт, лікар з лікувальної фізкультури, лікар-рентгенолог, лікар-дерматолог дитячий, лікар-психолог, лікар-психіатр дитячий, лікар-ортопед-травматолог дитячий, лікар-хірург серцево-судинний, лікар-генетик, лікар-офтальмолог дитячий, лікар-стоматолог дитячий, лікар-стоматолог-хірург, лікар-гінеколог дитячого та підліткового віку, лікар-уролог дитячий, лікар-гематолог дитячий.

5.3.2. Матеріально-технічне забезпечення

Оснащення. Перев'язочна, операційна, УЗД апарат з кенвексійним і лінійним датчиками і насадками для інтраопераційної навігації, апарат КТ, електронно-оптичний перетворювач, апарат МРТ, ангиограф, CO₂ лазер.

Лікарські засоби (нумерація не визначає порядок призначення):

1. Антибіотики для системного використання групи цефалоспоринів, напівсинтетичних пеніцилінів для планової профілактики у пацієнтів за показаннями.
2. Антибіотики для системного використання відповідно до показників інфікування та чутливості.

3. Неселективні бета-блокатори – пропранолол.
4. Антикоагулянти прямої дії – гепарин, надропарин.
5. Глюкортикостероїди для місцевого і системного використання – дексаметазон, бетаметазон.
6. Склерозуючі препарати для локального введення при СМ: полідоканол, натрію тетрадецилсульфат.
7. Препарати крові (еритроцитарна маса, тромбоцитарна маса, плазма свіжозаморожена).
8. Гемостатичні препарати (етамзилат, менадіон).

VI. ІНДИКАТОРИ ЯКОСТІ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

Форма 112/о – Історія розвитку дитини (Форма 112/о), затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 28 липня 2014 року № 527 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я, які надають амбулаторно-поліклінічну допомогу населенню, незалежно від підпорядкування та форми власності», зареєстрованим у Міністерстві юстиції України 13 серпня 2014 року за № 959/25736.

Форма 030/о – Контрольна карта диспансерного нагляду (Форма 030/о), затверджена наказом МОЗ України від 14 лютого 2012 року № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрованим у Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

6.1. Перелік індикаторів якості медичної допомоги

6.1.1. Наявність у лікуючого лікаря, який надає первинну медичну допомогу, локального протоколу ведення дітей із судинними аномаліями.

6.1.2. Наявність у лікуючого лікаря, який надає вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, локального протоколу ведення дітей із судинними аномаліями.

6.1.3. Відсоток пацієнтів, для яких лікарем загальної практики - сімейним лікарем / лікарем-педіатром дільничним отримано інформацію про медичний стан впродовж звітного періоду.

6.2. Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

6.2.1. А) Наявність у лікуючого лікаря, який надає первинну медичну допомогу, локального протоколу ведення дітей із судинними аномаліями

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Судинні аномалії у дітей».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів (ЛПМД) в регіоні. Якість медичної допомоги пацієнтам, відповідність надання медичної допомоги вимогам ЛПМД, відповідність ЛПМД чинному УКПМД даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження ЛПМД в ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора:

2016 рік – 90%

2017 рік та подальший період – 100%.

Г) Інструкція з обчислення індикатора

а) Організація (ЗОЗ), яка має обчислювати індикатор: ЗОЗ, структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

б) Дані надаються лікуючими лікарями, які надають первинну медичну допомогу, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

в) Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від всіх лікуючих лікарів, які надають первинну медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

г) Знаменник індикатора складає загальна кількість лікуючих лікарів, які надають первинну медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про кількість лікуючих лікарів, які надають первинну медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування.

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість лікуючих лікарів, які надають первинну медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності локального протоколу ведення дітей із судинними аномаліями (наданий екземпляр ЛПМД). Джерелом інформації є ЛПМД, наданий лікуючим лікарем, який надає первинну медичну допомогу.

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

6.2.2. А) Наявність у лікуючого лікаря, який надає вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, локального протоколу ведення дітей із судинними аномаліями

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Судинні аномалії у дітей».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

Даний індикатор характеризує організаційний аспект запровадження сучасних медико-технологічних документів (ЛПМД) в регіоні. Якість медичної допомоги пацієнтам, відповідність надання медичної допомоги вимогам ЛПМД, відповідність ЛПМД чинному УКПМД даним індикатором висвітлюватися не може, але для аналізу цих аспектів необхідне обов'язкове запровадження ЛПМД в ЗОЗ.

Бажаний рівень значення індикатора:

2016 рік – 90%

2017 рік та подальший період – 100%.

Г) Інструкція з обчислення індикатора

а) Організація (ЗОЗ), яка має обчислювати індикатор: ЗОЗ, структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

б) Дані надаються лікуючими лікарями, які надають вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

в) Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження інформації від всіх лікуючих лікарів, які надають вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

г) Знаменник індикатора складає загальна кількість лікуючих лікарів, які надають вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію про кількість лікуючих лікарів, які надають вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування.

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість лікуючих лікарів, які надають вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності локального протоколу ведення дітей із судинними аномаліями (наданий екземпляр ЛПМД). Джерелом інформації є ЛПМД, наданий лікуючими лікарями, які надають вторинну (спеціалізовану) та третинну (високоспеціалізовану) медичну допомогу.

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

6.2.3.А) Відсоток пацієнтів, для яких лікарем загальної практики – сімейним лікарем / лікарем-педіатром дільничним отримано інформацію про медичний стан впродовж звітного періоду

Б) Зв'язок індикатора із затвердженими настановами, стандартами та протоколами медичної допомоги

Індикатор ґрунтується на положеннях Уніфікованого клінічного протоколу первинної, вторинної (спеціалізованої) та третинної (високоспеціалізованої) медичної допомоги «Судинні аномалії у дітей».

В) Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

При аналізі індикатора слід враховувати неприпустимість формального та необґрунтованого віднесення до чисельника індикатора тих пацієнтів, для яких не проводилося медичного огляду лікарем загальної практики – сімейним лікарем / лікарем-педіатром дільничним (амбулаторією сімейної медицини, центром первинної медичної (медико-санітарної) допомоги) протягом звітного періоду. В первинній медичній документації мають бути задокументовані факти медичного огляду пацієнта, а також наявність або відсутність прогресування захворювання. Пацієнти, для яких такі записи в медичній документації відсутні, не включаються до чисельника індикатора, навіть у випадку, якщо лікар має достовірну інформацію про те, що пацієнт живий та перебуває в районі обслуговування (за відсутності даних медичного огляду).

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження УКПМД не визначається заради запобігання викривлення реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Г) Інструкція з обчислення індикатора

а) Організація (заклад охорони здоров'я), яка має обчислювати індикатор: лікар загальної практики – сімейний лікар / лікар-педіатр дільничний (амбулаторія сімейної медицини, центр первинної медичної (медико-санітарної) допомоги). Структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

б) Дані надаються лікарями загальної практики – сімейними лікарями / лікарями-педіатрами дільничними (амбулаторіями сімейної медицини, центрами первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), розташованими в районі обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

в) Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

г) Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки. При наявності автоматизованої технології закладу охорони здоров'я, в якій обробляються формалізовані дані щодо медичної допомоги в обсязі, що відповідає Історії розвитку дитини (Форма 112/о) або Контрольній карті диспансерного нагляду (форма 030/о) – автоматизована обробка.

Індикатор обчислюється лікарем загальної практики – сімейним лікарем / лікарем-педіатром дільничним (амбулаторією сімейної медицини, центром

первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), шляхом ручного або автоматизованого аналізу інформації Історії розвитку дитини (Форма 112/о) або Контрольних карт диспансерного нагляду (Форма 030/о).

Індикатор обчислюється регіональним управлінням охорони здоров'я після надходження від всіх лікарів загальної практики – сімейних лікарів / лікарів-педіатрів дільничних (амбулаторій сімейної медицини, центрів первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), зареєстрованих в районі обслуговування, інформації щодо загальної кількості пацієнтів, які складають чисельник та знаменник індикатора.

г) Знаменник індикатора складає загальна кількість дітей із судинними аномаліями, які перебувають під диспансерним наглядом у лікаря загальної практики – сімейного лікаря / лікаря-педіатра дільничного (амбулаторії сімейної медицини, центру первинної медичної (медико-санітарної) допомоги).

Джерелом інформації є:

Історія розвитку дитини (Форма 112/о);

Контрольна карта диспансерного нагляду (форма 030/о).

д) Чисельник індикатора складає загальна кількість дітей із судинними аномаліями, які перебувають під диспансерним наглядом у лікаря загальної практики – сімейного лікаря / лікаря-педіатра дільничного (амбулаторії сімейної медицини, центру первинної медичної (медико-санітарної) допомоги), для яких наведена інформація про медичний стан пацієнта із зазначенням відсутності або наявності його прогресування. Джерелом інформації є:

Історія розвитку дитини (Форма 112/о);

Форма 030/о, пункт «7. Контроль відвідувань».

е) Значення індикатора наводиться у відсотках.

Директор Медичного департаменту

В. Кравченко

VII. ПЕРЕЛІК ЛІТЕРАТУРНИХ ДЖЕРЕЛ, ВИКОРИСТАНИХ ПРИ РОЗРОБЦІ УНІФІКОВАНОГО КЛІНІЧНОГО ПРОТОКОЛУ

1. Електронний документ «Адаптована клінічна настанова, заснована на доказах «Судинні аномалії у дітей», 2016.
2. Наказ МОЗ України від 14.03.2016 р. № 183 «Про затвердження восьмого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».
3. Наказ МОЗ України від 28.07.2014 р. № 527 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я, які надають амбулаторно-поліклінічну допомогу населенню, незалежно від підпорядкування та форми власності», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 13.08.2014 р. за № 959/25736.
4. Наказ МОЗ України від 27.12.2013 р. № 1150 «Про затвердження Примірного табеля матеріально-технічного оснащення Центру первинної медичної (медико-санітарної) допомоги та його підрозділів».
5. Наказ МОЗ України від 28.09.2012 р. № 751 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 29.11.2012 р. за № 2001/22313.
6. Наказ МОЗ України від 14.02.2012 р. № 110 «Про затвердження форм первинної облікової документації та інструкцій щодо їх заповнення, що використовуються у закладах охорони здоров'я незалежно від форми власності та підпорядкування», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 28.04.2012 р. за № 661/20974.
7. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 р. № 734 «Про затвердження табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні планового лікування».
8. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 р. № 735 «Про затвердження табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів лікарні інтенсивного лікування».
9. Наказ МОЗ України від 31.10.2011 р. № 739 «Про затвердження табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення структурних підрозділів консультативно-діагностичного центру».
10. Наказ МОЗ України від 02.03.2011 р. № 127 «Про затвердження примірних табелів оснащення медичною технікою та виробами медичного призначення центральної районної (районної) та центральної міської (міської) лікарень».
11. Наказ МОЗ України від 05.07.2005 р. № 330 «Про запровадження ведення електронного варіанту облікових статистичних форм в лікувально-профілактичних закладах».
12. Наказ МОЗ України від 28.10.2002 р. № 385 «Про затвердження переліків закладів охорони здоров'я, лікарських, провізорських посад та

посад молодших спеціалістів з фармацевтичною освітою у закладах охорони здоров'я», зареєстрований в Міністерстві юстиції України 12.11.2002 р. за № 892/7180.

13. Наказ МОЗ України від 23.02.2000 р. № 33 «Про примірні штатні нормативи закладів охорони здоров'я».

VIII. ДОДАТКИ ДО УНІФІКОВАНОГО КЛІНІЧНОГО ПРОТОКОЛУ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

Додаток 1
до уніфікованого клінічного протоколу
первинної, вторинної (спеціалізованої) та
третинної (високоспеціалізованої) медичної
допомоги «Судинні аномалії у дітей»

Пам'ятка для пацієнта із судинними мальформаціями кінцівок

Компресійний одяг	<p>Підбір компресійного безшовного матеріалу повинен здійснюватися у спеціалізованих закладах, за рекомендацією лікаря-хірурга дитячого.</p> <p>Визначення ступеня компресії відповідно до виду судинної мальформації.</p> <p>Денна активність лише за умови повноцінної компресії. Слід запам'ятати, що компресійний одяг для пацієнтів із судинними мальформаціями кінцівок настільки ж важливий, як інсулін для хворого на діабет.</p>
Догляд за шкірою	<p>Утримуйте шкіру добре зволоженою</p> <p>Уникайте сухої шкіри, тріщин, відкритих ушкоджень, задирок і проколів</p> <p>Уникайте надмірного висічення кутикули, частого використання манжет вимірювання артеріального тиску при двобічному ураженні верхніх кінцівок</p> <p>Уникайте стискаючого одягу та прикрас</p> <p>Одягайте рукавички, коли високий ризик забруднення</p> <p>Уникайте ігор в загальних пісочницях, якщо уражені верхні кінцівки</p> <p>Носіть з собою антисептичні розчини та антибактеріальні креми, оскільки будь-яка відкрита рана, не залежно від її розмірів та глибини, повинна бути негайно оброблена антисептиком з наступним нанесенням анбактеріального засобу</p> <p>Після кожного приймання душа / ванни висушити обережно ваші пальці, щоб уникнути грибкової інфекції від надмірної вологості</p> <p>Наносіть протигрибковий спрей або лосьйон на нігті на ногах, щоб запобігти грибковій інфекції</p> <p>Носіть відповідне взуття</p>

<p>Уникайте чинників, які погіршують перебіг захворювання</p>	<p>Надмірне тепло – уникати гарячих джакузі, гарячих ванн, тривалого перебування на сонці Надмірна фізична активність – уникайте підняття важких предметів та тривалих повторень дії Дієта – надмірна маса тіла посилює набряк і погіршує перебіг</p>
<p>Фізична активність</p>	<p>Фізичні вправи виконуйте лише у відповідному компресійному одязі Не обмежуйте фізичну активність, яка не пов’язана з використанням додаткової ваги Якщо немає шкірних елементів, найкращим видом спорту є плавання, також можна займатися такими видами активності як їзда на велосипеді, біг, ігрові види спорту Виконання фізичних вправ не повинно супроводжуватися болем. Якщо у вас виникли будь-які несприятливі реакції, фізична активність повинна бути зменшена</p>
<p>Поради мандрівникам</p>	<p>Під час далекої поїздки доцільно приймати антибіотики, лише якщо є ознаки інфекції Обов’язково одягати компресійний одяг під час польоту у літаку Уникайте тривалого сидіння під час польоту і літаку чи подорожі автомобілем, знайдіть можливість виконати вправи на розтяжку і короткі прогулянки</p>
<p>У випадку інфекційних ускладнень</p>	<p>Раптове виникнення набряку, печіння, свербіння, почервоніння, місцевої гарячки вказує на інфекцію. Негайно зверніться до лікаря.</p>