

Міністерство охорони здоров'я України

Уніфікований клінічний протокол медичної допомоги дітям із муковісцидозом

Наказ МОЗ України №59 від 29.01.2013

Київ – 2013

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони здоров'я України
Від 29.01.2013 р. №59

Перелік скорочень, що використовуються в протоколі:

ДНК – дезоксирибонуклеїнова кислота
МКХ-10 – міжнародна статистична класифікація хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я 10-го перегляду
МОЗ – Міністерство охорони здоров'я України
УЗД – ультразвукова діагностика
ЦНС – центральна нервова система
ШКТ – шлунково-кишковий тракт

А. ПАСПОРТНА ЧАСТИНА

А. 1 **Діагноз:** Муковісцидоз

А. 2 **Шифр згідно МКХ-10:** E84 Муковісцидоз

А. 3 Потенційні користувачі: дитячі гастроентерологи, лікарі-педіатри, лікарі загальної практики-сімейної медицини, організатори охорони здоров'я

А. 4 Мета протоколу: стандартизувати медичну допомогу дітям дітям із муковісцидозом.

А. 5 Дата складання – 2012 р.

А. 6 Дата планового перегляду протоколу – 2017 р.

Б. 1 ЕПІДЕМІОЛОГІЯ:

Муковісцидоз – спадкове мультисистемне захворювання, що розвивається на фоні продукції екзокринними залозами життєво важливих органів секрету підвищеної в'язкості з розвитком вторинних змін переважно в органах дихання і травлення.

Б. 2 ПРОТОКОЛ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
Б. 2.1 Амбулаторний етап		
Діти з підозрою на муковісцидоз повинні бути обстежені	Світовий досвід лікування дітей свідчить, що рання діагностика зменшує ризик розвитку ускладнень [Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus, 2005] (Рівень доказовості В)	Обстеження та спостереження лікарем — дитячим гастроентерологом, педіатром чи лікарем загальної практики-сімейної медицини.
Обстеження пацієнтів із підозрою на муковісцидоз здійснюється амбулаторно та стаціонарно	Діагноз муковісцидозу встановлюється лікарем згідно класифікаційних критеріїв	Забезпечення своєчасного встановлення діагнозу муковісцидозу.
Б. 2.2 Стаціонарний етап		
Госпіталізація у стаціонар здійснюється у разі неможливості адекватної медикаментозної терапії або розвитку ускладнень, обстеження та лікування яких потребує стаціонарного спостереження за хворим	Направлення на госпіталізацію здійснюється лікарем	Хворі на муковісцидоз госпіталізуються для обстеження та стаціонарного лікування.
Тривалість стаціонарного лікування	Підтверджується даними клінічної практики та кафедри дитячої гастроентерології та нутріціології ХМАПО	Індивідуально, до одержання терапевтичного ефекту. Медикаментозна терапія (панкреатичні ферменти, санація бронхо-легеневої системи) — пожиттєво.
Б. 2.3 Діагностика		
Встановлення діагнозу муковісцидозу	Світовий досвід лікування дітей свідчить, що рання діагностика зменшує ризик розвитку ускладнень (Рівень доказовості В)	Лабораторні: клінічний аналіз крові, копрограма, потові проби, біохімічний аналіз калу, ліпідограма калу, визначення панкреатичних ферментів у дуоденальному вмісті, фекальної еластази-1. Інструментальні: УЗД органів черевної порожнини, РО-обстеження органів грудної клітини і черевної порожнини, гістологічне дослідження біоптата тонкої кишки, печінки.

Положення протоколу	Обґрунтування	Необхідні дії
Б. 2. 4 Лікування		
Діти з муковісцидозом потребують корекції харчування	Підтверджується даними клінічної практики (Рівень доказовості D)	Добовий калораж на 20–40% вище норми за рахунок білків, обмеження жирів, додаткове введення повареної солі.
Діти з муковісцидозом потребують лікування	Підтверджується даними клінічної практики [Standards of care for patients with cystic fibrosis: a European consensus, 2005] (Рівень доказовості C)	Панкреатичні ферменти (перевага віддається панкреатичним ферментам у вигляді гастрорезистентних гранул та мікросфер) — доза визначається індивідуально, у залежності від виразності синдрому мальабсорбції, але не більш 10 тис. — 15 тис. од. ліпази на 1 кг маси на добу. Профілактика цирозу печінки: холеретики та гепатопротектори (урсодезоксихолева кислота (урсофальк суспензія, силімарин та інші). Збереження функції легень — при виражених змінах із боку дихальної системи — пересадка легень, органокомплексу «легені — серце — печінка».
Вимоги до результатів лікування	Підтверджується даними клінічної практики та кафедри дитячої гастроентерології та нутриціології ХМАПО	Досягнення стійкої ремісії захворювання.
Б. 2. 5 Диспансерний нагляд		
Диспансерний нагляд — протягом життя	Підтверджується даними клінічної практики та кафедри дитячої гастроентерології та нутриціології ХМАПО	Огляд дитячим гастроентерологом, пульмонологом — 2 рази на рік, педіатром, сімейним лікарем — один раз в 3 місяці ротягом усього періоду спостереження, отоларинголог, стоматолог, алерголог, ендокринолог, ортопед, інші спеціалісти — за вимогами. Протирецидивне лікування: 2 рази на рік в умовах стаціонару. Обсяг контрольно-діагностичних обстежень: клінічний аналіз крові та сечі — 2 рази на рік, копрограмма — щомісячно (перші 6 місяців), далі — 1 раз у 3 місяці, аналіз кала на яйця глистів та простіші — 2 рази на рік, біохімічне дослідження кала (реакція Грегерсена, Трібуле) 2 рази на рік, активність трипсина калу — 2 рази на рік, пілокарпінова проба — 2 рази на рік, біохімічні показники печінки, амілаза крові, протеїнограма, рівень електrolітів крові — 2 рази на рік, аналіз кала на дисбактеріоз — 1 раз на рік, бактеріологічне обстеження мокротиння з визначенням чутливості до антибіотиків та дослідження функції зовнішнього дихання — 1 раз у 3 міс, визначення толерантності до глюкози — 1 раз на 6 місяців, ЕКГ, РО-графія органів грудної клітини — 1 раз у 6 місяців, ехокардіографія, УЗД органів черевної порожнини, діагностична бронхоскопія — за показаннями. Профілактичне щеплення дозволяється проводити за загальною схемою в період стійкої клінічної ремісії, але не раніше, ніж через 1 місяць після останнього загострення.
Б. 2. 6 Санаторно-курортне лікування		
Санаторно-курортне лікування показане хворим на муковісцидоз за панкреатичною недостатністю або без панкреатичної недостатності за відсутності частих загострень, легеневої/серцево-легеневої недостатності	Наказ МОЗ України від 12.01.2009 №4 «Про направлення дітей на санаторно-курортне лікування в санаторно-курортні заклади (крім туберкульозного профілю)»	Направлення в санаторій та обстеження здійснюється лікарем дитячим гастроентерологом, дитячим пульмонологом, педіатром.
Тривалість санаторно-курортного лікування	Там же	24–30 днів.
Основні принципи відновлювального лікування	Наказ МОЗ України від 28.05.2009 № 364 «Про затвердження клінічних протоколів санаторно-курортного лікування дітей в санаторно-курортних закладах України» (Рівень доказовості C)	Об'єм діагностики Обов'язкові лабораторні дослідження: загальний аналіз крові, загальний аналіз сечі. Додаткові лабораторні дослідження: біохімічне дослідження крові (серомукоїд, гаптоглобін, альфа2, гамаглобулін, трансамінази, білірубін), біохімічний склад конденсату вологи видихуваного повітря (гістамін, серотонін, адреналін, норадреналін) — за показаннями. Обов'язкові інструментальні дослідження: спірографія. • Дієта. Основним принципом дієтотерапії є підвищений калораж їжі на 10–50 %. Дієта має бути збагачена сіллю (в старшому віці — на 2–3 г), легкою до засвоєння, вітамінізованою, включати молочні продукти, 30–40 % рослинного походження жирів, фруктозовмісні продукти; обмеження кількості жирів і збільшення вживання тваринних білків; достатній прийом рідини. • Апаратна фізіотерапія: — інгаляції; — електрофорез. • Галотерапія. • Масаж: постуральний дренаж, масаж класичний, сегментарний, вібраційний, на точки акупунктури. • Кліматотерапія: аеротерапія, повітряні, сонячні ванни, морські купання. • Руховий режим: ранкова гігієнічна гімнастика, лікувальна фізкультура, дихальна гімнастика, дозована ходьба або теренкур.

В. КЛІНІЧНІ ПРОЯВИ

Симптоми, синдроми, фізикальний статус. Метеоризм, блювота з домішкою жовчі, меконіальний ілеус, затяжна холестатична жовтяниця в період новонародженості, порушення стулу, повільне збільшення маси тіла (частіше з народження), зниження апетиту, випадання прямої кишки, «солоний смак» при поцілунках, дегідратація і «тепловий удар» при жаркій погоді, біль у животі, інтестинальна обструкція, цироз печінки із синдромом портальної гіпертензії, прояви цукрового діабету, хронічні синусити, відставання статевого розвитку, чоловіча стерильність, захворювання дихальної системи (повторні бронхіти і пневмонії, кашель з густим гнійним мокротинням, задишка, дихальна недостатність).

Г. ДІАГНОСТИЧНА ПРОГРАМА

- клінічний аналіз крові: зниження рівня гемоглобіну;
- копрограмма: стеаторея 1-го ступеня (підвищений вміст нейтрального жиру), позитивний рентген-плівковий тест;

- потовий тест: підвищений вміст Cl і Na у поті (більш 70 ммоль/л);
- біохімічний аналіз калу: різке підвищення загальних жирних кислот і тригліцеридів, різке зниження трипсину;
- дуоденальний вміст: різке зниження рівня панкреатичних ферментів (трипсину, ліпази, амілази);
- УЗД органів черевної порожнини — збільшення розмірів, ущільнення, фіброз підшлункової залози; ущільнення, фіброз печінки, прояви холестаза, цирозу;
- зменшення рівня фекальної еластази-1;
- RÖ-обстеження ШКТ: зміна розмірів, форми і положення дванадцятипалої кишки, дискінезії тонкої кишки, грубий рельєф слизуватої, велика кількість слизу в просвіті кишки, ілеостаз; RO-графія органів грудної клітки: бронхоектази, пневмосклероз, ділянки емфіземи, ателектази, явища бронхіту чи пневмонічні вогнища, можливо — деструктивні зміни;
- гістологічне дослідження біоптата тонкої кишки: збільшення кількості келихоподібних клітин у слизуватій оболонці тонкої кишки; гістологічне дослідження біоптата печінки: осередкова чи дифузійна жирова і білкова дистрофія гепатоцитів, явища холестазау, фіброзна трансформація, біліарний цироз;
- дослідження ДНК із ідентифікацією двох мутацій трансмембранного регулятора білка муковісцидоза.

№ п/п	Індикатори	Порогове значення					Методика вимірювання (обчислення)	Заходи впливу
		2013	2014	2015	2016	2017		
1	Забезпечення навчання медичного персоналу медико-організаційним технологіям клінічного протоколу	75 %	80 %	85 %	90 %	95 %	Кількість одиниць медичних працівників, які задіяні у виконанні медико-організаційних технологій даного клінічного протоколу і пройшли навчання x100/ загальна кількість медичних працівників, які задіяні у виконанні клінічного протоколу (фізичних осіб)	Наявність наказу по закладу про впровадження клінічного протоколу, забезпечення мотивації медичного персоналу до впровадження клінічного протоколу
2	Після санаторно-курортного лікування зменшення частоти загострень, збільшення тривалості періоду ремісії.	70 %	70 %	70 %	70 %	70 %	Кількість дітей, у яких не реєструється загострення хвороби протягом року після санаторно-курортного лікування x100/ кількість дітей, які звернулись у лікувальний заклад після санаторно-курортного лікування протягом року з приводу загострення захворювання	Проведення лікувальних заходів у повному обсязі відповідно до клінічного протоколу

Директор Департаменту реформ та розвитку медичної допомоги МОЗ України

М. К. Хобзей