

ISTRUZIONE OPERATIVA 185 GESTIONE DEL PAZIENTE EMOFILICO IN EMERGENZA

1. Oggetto e campo di applicazione

La presente istruzione operativa definisce le modalità di gestione dei pazienti emofilici e con altra malattia emorragica congenita, nell'ambito del sistema di soccorso extraospedaliero di emergenza urgenza.

Il percorso definito pone particolare attenzione alle necessità di queste tipologie di pazienti, che si concretizza nel trasporto degli stessi, ove le condizioni lo permettano, verso il Centro di Riferimento e, ove vi siano criticità cliniche maggiori (ad esempio in caso di trauma maggiore), verso strutture in grado di gestire sia la specifica criticità che la condizione di base, attraverso l'infusione di fattori sostitutivi.

2. Documenti di riferimento

- D.G.R. n.6994 del 02.04.2008 "Attivazione dell'Azienda Regionale Emergenza Urgenza (A.R.E.U.) in attuazione della L.R. 12 dicembre 2007 n. 32 (...)"
- Decreto Regionale n. 8531 del 01.10.2012 "Determinazioni in merito all'organizzazione di un sistema integrato per l'assistenza al trauma maggiore".
- Gringeri A, P.M. Mannucci: Italian guidelines for the diagnosis and treatment of patients with haemophilia and inhibitors. Hemophilia 2005, 11 (6): 611-9
- Guidelines for the management of Hemophilia, World federation of Hemophilia 2005
- Santagostino E. Linee guida per la terapia sostitutiva dell'emofilia e dei difetti ereditari della coagulazione. Associazione italiana Centri per l'emofilia 2003
- Linee guida per classificazione di Eherenwerth
- Documento 10 AREU "Elenco sigle e acronimi".
- Documento 12 AREU "Utilizzo del sistema informatico per la gestione degli eventi"
- Documento 25 AREU "Stesura delle procedure relative alla gestione dell'ICTUS cerebrale (STROKE)"
- Procedura 09 AREU "Gestione della documentazione sanitaria"
- Istruzione operativa 18 AREU "Criteri di attivazione dei MSB convenzionati".

3. Responsabilità

COEU

4. Definizioni e abbreviazioni

AREU = Azienda Regionale Emergenza Urgenza
AAT = Articolazione Aziendale Territoriale
COEU = Centrale Operativa Emergenza Urgenza
SOREU = Sala Operativa Emergenza Urgenza
MSA = Mezzo Soccorso Avanzato

- MSI = Mezzo Soccorso Intermedio
 MSB = Mezzo Soccorso Base
 DEA = Dipartimento Emergenza Accettazione
 PS = Pronto Soccorso

5. Procedura

Premessa

L'emofilia è una malattia rara, rappresentata da un disordine emorragico, ereditario, causato da mutazioni del gene del fattore VIII nell'emofilia A o del fattore IX nell'emofilia B. La terapia di scelta dell'emofilia è tipicamente sostitutiva. Si attua mediante concentrati del fattore carente, che viene somministrato a posologia e intervalli diversificati a seconda della gravità della forma e dell'evento occorso.

I Pazienti emofilici con carenza grave o i loro caregiver vengono addestrati dal centro emofilia di riferimento alla terapia domiciliare, ovvero al riconoscimento degli eventi emorragici, alla scelta della posologia del farmaco da infondere e dispongono di un quantitativo di farmaco utile a coprire il loro fabbisogno terapeutico in urgenza.

L'opportunità di concordare un protocollo operativo in emergenza risponde a criteri di accessibilità alle cure e alla realizzazione di una rete, che risponda all'esigenza di dare la migliore risposta ai bisogni dell'utente in fase di urgenza.

Strutture ospedaliere di riferimento

AAT 118 MILANO - PAVIA	
CENTRI EMOFILIA DI RIFERIMENTO con disponibilità di consulenza H24 di un medico esperto in caagulopatie	Centro Emofilia e Trombosi Bianchi Bonomi Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico - Milano
CENTRI EMOFILIA DI RIFERIMENTO senza disponibilità di un medico H24	SS Trombosi ed Emostasi S.C. Ematologia A.O. Ospedale Niguarda Ca' Granda - Milano Centro Emofilia e Coagulopatie congenite Fondazione IRCCS Policlinico S. Matteo, Pavia
CENTRO EMOFILIA DI RIFERIMENTO per Pazienti pediatrici	Centro Emofilia A.O. Spedali Civili - Brescia

I numeri telefonici sono reperibili nella rubrica del POT, nella cartella "PAZIENTI EMOFILICI"

ATTIVITA' OPERATIVA

a) Ricezione e gestione della chiamata di soccorso

Ogni qualvolta il personale di COEU/SOREU addetto alla ricezione delle chiamate individua, in base alle informazioni disponibili (comunicazione diretta da parte del paziente o del parente, rinvenimento della tessera di patologia tra gli effetti personali), la presenza di un Paziente emofilico:

- segnala la chiamata al personale sanitario della COEU/SOREU, chiedendo una rivalutazione della stessa
- invia un MSB, secondo quanto previsto dalla IOP 18 e/o il MSA/MSI, ove necessario
- barra il flag "Paziente critico" nella Scheda paziente dell'applicativo gestionale di COEU/SOREU.

L'infermiere di COEU/SOREU:

- richiama l'utente, informandosi riguardo alla dinamica di lesione (in caso di trauma) e alle condizioni cliniche, con particolare interesse ai segni di shock. Nel Paziente emofilico, è importante considerare rilevanti sintomi come il dolore addominale o la cefalea, che possono mascherare un'emorragia interna
- acquisisce informazioni sul tipo di emofilia (A o B, deficit lieve, moderato, severo)
- si informa per verificare l'eventuale disponibilità di una scorta di farmaci antiemofilici
- sulla base delle informazioni raccolte e della distanza dal Centro di cura, considerando che anche una dinamica di lesione moderata va considerata potenzialmente pericolosa, valuta l'invio di MSA/MSI (se non già inviato).

Il medico di COEU/SOREU:

- individua la Struttura di destinazione del Paziente.

b) Azioni sul luogo dell'evento

L'equipe del mezzo di soccorso, in relazione alle specifiche competenze:

- verifica le condizioni generali del Paziente e rileva i parametri vitali
- effettua la gestione delle vie aeree
- somministra di O₂ in maschera, quando necessario
- comunica alla COEU/SOREU i dati anagrafici del Paziente
- reperisce un accesso venoso (MSA/MSI), somministra eventuale terapia con fluidi
- reperisce i farmaci antiemofilici in possesso del Paziente, che devono essere trasportati insieme allo stesso.

Il medico di COEU/SOREU, unitamente al medico di MSA/all'infermiere di MSI, valuta, in base al tipo di trauma e sanguinamento, la necessità di infusione immediata dei fattori sostitutivi della coagulazione (avvalersi della consulenza del Centro Trombosi Bianchi Bonomi dell'Ospedale Maggiore Policlinico di Milano, reperibile H24).



**ARTICOLAZIONE AZIENDALE TERRITORIALE
MILANO**

In caso di rilevazione della necessità di infusione immediata e di disponibilità dei fattori sostitutivi, il medico del MSA/l'infermiere del MSI dopo aver reperito una linea venosa, provvede, in accordo con il medico di COEU/SOREU, alla ricostituzione del farmaco antiemofilico (facendosi eventualmente aiutare dal Paziente o da un parente, se presente) e alla sua infusione.

In caso di presenza in posto di un solo MSB, in accordo con il medico di COEU/SOREU, è possibile far somministrare il farmaco da un parente o da un caregiver presente sulla scena.

c) Ospedalizzazione

Il personale sanitario di COEU/SOREU, dopo aver valutato le condizioni del Paziente e ogni qualvolta le condizioni cliniche del Paziente lo consentano, dispone l'ospedalizzazione verso il Centro di riferimento. In caso di impossibilità a raggiungere direttamente il Centro di riferimento, o un PS/DEA in grado di infondere il fattore plasmatico sostitutivo, la COEU/SOREU si adopera per garantire un trasferimento precoce presso il Centro di riferimento.

In caso di trauma, ove sia ritenuta necessaria la ricerca della risorsa "SALA OPERATORIA LIBERA", destina il Paziente verso un CTS (Centro Traumi di alta Specializzazione) o un CTZ (Centro Traumi di Zona) in grado di gestire il Paziente e provvede all'allertamento della Struttura di destinazione.

d) Raccolta dati

Nell'applicativo gestionale di COEU/SOREU (Scheda paziente, folder Paziente), nel campo dedicato alle patologie pregresse "Patologia 1", deve essere inserita la voce "Difetto della coagulazione", attraverso il percorso "Malatt sangue e org emopoietici".

e) Trasporti secondari precoci

Per trasporto secondario precoce (= primario differito) si intende il trasferimento di un Paziente, dal Pronto Soccorso di una Struttura sanitaria in cui non è stato ancora ricoverato (o comunque in cui è presente da meno di 3 ore) e in cui non sono disponibili le risorse adeguate per la sua diagnosi e cura, ad una Struttura idonea.

In questo ambito assume rilievo una patologia in cui la mancanza di fattori sostitutivi della coagulazione, in caso di sanguinamento inarrestabile, può portare a morte il Paziente.

La richiesta di trasporto secondario precoce di un paziente emofilico viene inoltrata dal medico della Struttura sanitaria al medico di COEU/SOREU.

Il personale sanitario deve essere messo a disposizione dalla Struttura inviante (salvo specifici accordi tra Azienda Ospedaliera e AREU), tenendo conto che il livello di assistenza durante il trasporto deve essere pari a quello assicurato al Paziente al momento dell'ingresso in ospedale.

La responsabilità della gestione del Paziente rimane in capo all'équipe sanitaria che effettua il trasporto, fino alla presa in carico della Struttura accettante.

Il rientro dell'équipe sanitaria (quando messa a disposizione della Struttura inviante) può essere effettuato dallo stesso mezzo che ha effettuato il trasporto del Paziente, se autorizzato dalla COEU/SOREU; in caso contrario deve essere effettuato con mezzi propri dalla Struttura inviante.

Classificazione tipo di emorragia

Emorragie o traumi lievi

- Emorragia articolare o muscolare sospetta o accertata
- Insorgenza di severo dolore o tumefazione localizzata
- Ferite cutanee che necessitano di sutura
- Emorragia minore, ma persistente (gengivorragia, ematuria, metrorragia)
- Frattura, distorsione, lussazione.

Emorragie o traumi di entità moderata

- Trauma toraco-addominale, con rischio di emorragia interna
- Frattura traumatica di ossa lunghe
- Trauma cranico lieve senza deficit neurologici.

Emorragie e traumi gravi

- Emorragia grave (gastroenterica, retro peritoneale compreso ileo-psoas, emoftoe, emotorace, emopericardio, emorragia arteriosa)
- Shock emorragico
- Emorragia cerebrale, trauma cranico grave, trauma toracoaddominale grave, emorragie di collo, lingua, occhio.

CLASSIFICAZIONE DI EHERENWERTH

CLASSE I e II

Il Paziente:

- richiede raramente il monitoraggio dei segni vitali
 - non ha bisogno di una linea venosa
 - non richiede somministrazione di ossigeno
 - non viene trasferito in Terapia Intensiva.
- Non è richiesta la presenza del medico durante il trasporto.

CLASSE III

Il Paziente:

- richiede il frequente monitoraggio dei segni vitali
 - ha bisogno di una linea venosa
 - non è necessario un monitoraggio invasivo
 - può essere presente compromissione dello stato di coscienza
 - può essere presente lieve o modesto distress respiratorio
 - richiede la somministrazione di ossigeno
 - è ammesso in Terapia Intensiva
 - ha un punteggio nella Scala di Glasgow maggiore di 9.
- E' richiesta la presenza del medico durante il trasporto.

CLASSE IV

Il Paziente:

- richiede intubazione tracheale
 - richiede supporto ventilatorio
 - ha bisogno di una o due linee venose o di catetere venoso centrale
 - Può essere presente compromissione dello stato di coscienza
 - Può essere presente distress respiratorio
 - richiede la somministrazione di ossigeno
 - richiede la somministrazione di farmaci durante il trasporto
 - è ammesso in Terapia Intensiva
 - ha un punteggio nella Scala di Glasgow inferiore a 9.
- E' richiesta la presenza del medico anestesista-rianimatore durante il trasporto.



**ARTICOLAZIONE AZIENDALE TERRITORIALE
MILANO**

CLASSE V (Paziente non trasportabile se non per effettuazione di un trattamento "salvavita")

Il Paziente:

- non può essere stabilizzato
- richiede monitoraggio e supporti vitali invasivi
- richiede terapia durante il trasporto.

Trasporto a carico del medico anestesista-rianimatore.

I Pazienti di CLASSE III richiedono la presenza di un medico, che sarà il medico curante della Struttura ("Reparto") di appartenenza, qualora il Paziente sia ricoverato, oppure un medico del Dipartimento di Emergenza qualora si tratti di Paziente giunto dal territorio.

In ambedue i casi è necessaria la presenza di un infermiere appartenente alla medesima Struttura.

I Pazienti della CLASSE IV e V saranno accompagnati dal medico rianimatore e da un infermiere della Struttura in cui è collocato il Paziente.