

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
_____ № _____

СТАНДАРТ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

**САРКОМА ЮЇНГА,
ПРИМІТИВНА НЕЙРОЕКТОДЕРМАЛЬНА ПУХЛИНА**

2023

Загальна частина

Назва діагнозу: Саркома Юїнга, примітивна нейроектодермальна пухлина (внескелетна саркома Юїнга)

Коди стану або захворювання. НК 025:2021 «Класифікатор хвороб та споріднених проблем охорони здоров'я»:

C40 Злоякісне новоутворення кісток та суглобових хрящів кінцівок

C41 Злоякісне новоутворення кісток та суглобових хрящів інших та неуточнених локалізацій

C49 Злоякісні новоутворення м'яких тканин (для примітивної нейроектодермальної пухлини)

Розробники:

Дубров Сергій перший заступник Міністра охорони здоров'я України,
Олександрович голова робочої групи;

Машкевич директор Департаменту медичних послуг Міністерства
Олександра охорони здоров'я України, заступник голови робочої
Григорівна групи;

Дедков Анатолій завідувач науково-дослідного відділення онкологічної
Григорович ортопедії держаного неприбуткового підприємства
«Національний інститут раку», д.м.н., заступник голови
робочої групи з клінічних питань;

Верьовкіна науковий співробітник відділення хіміотерапії солідних
Наталія Олегівна пухлин держаного неприбуткового підприємства
«Національний інститут раку»;

Кошик Олена керівник патологоанатомічного відділення медичної
Олександрівна лабораторії CSD товариства з обмеженою
відповідальністю «CSD Лаб» (за згодою);

Климнюк завідувач науково-дослідного відділення дитячої
Григорій онкології держаного неприбуткового підприємства
Іванович «Національний інститут раку», к.м.н;

Остафійчук лікар-онколог відділення онкоортопедії, пухлин шкіри та
Василь м'яких тканин держаного неприбуткового підприємства
Васильович «Національний інститут раку»;

Сікачшов Сергій лікар-хірург-онколог відділення пухлин печінки,
Сергійович підшлункової залози та онковаскулярної хірургії
держаного неприбуткового підприємства «Національний
інститут раку»;

Шакірова
Станіслава
Василівна представник громадської організації «Афіна. Жінки проти раку» (за згодою);

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана
Іванівна начальник відділу стандартизації медичної допомоги Державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу.

Рецензенти

Сивак Любов
Андріївна завідувач науково-дослідним відділенням хіміотерапії ДНП «Національний інститут раку» МОЗ України, професор, д.м.н.;

Вирва Олег
Євгенович завідувач відділення онкоортопедії ДУ «Харківський інститут патології хребта та великих суглобів, імені проф. М.І. Сітенка» професор, д.м.н.

Дата оновлення стандарту медичної допомоги - 2028 рік

Список умовних позначень та скорочень

АЛТ	Аланін амінотрансфераза
АСТ	Аспартатамінотрансфераза
ВООЗ	Всесвітня організація охорони здоров'я
ВІЛ	Вірус імунодефіциту людини
ЗОЗ	Заклади охорони здоров'я
ЕКГ	Електрокардіограма
КТ	Комп'ютерна томографія
КМП	Клінічний маршрут пацієнта
ЛДГ	Лактатдегідрогеназа
МРТ	Магнітно-резонансна томографія
СЮ	Саркома Юїнга
ПЕТ КТ	Позитронно-емісійна комп'ютерна томографія
ПХТ	Поліхіміотерапія
ПНЕП	Примітивна нейроектодермальна пухлина
РГ	Рентгенографія
УКПМД	Уніфікований клінічний протокол медичної допомоги
УЗД	Ультразвукове дослідження
ЦНС	Центральна нервова система
ХТ	Хіміотерапія
Форма № 030-6/о	форма первинної облікової документації № 030-6/о «Реєстраційна карта хворого на злоякісне новоутворення», затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 28 липня 2014 року № 527, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 13 серпня 2014 року за № 959/25736
Форма № 027/о	форма первинної облікової документації № 027/о «Виписка із медичної карти амбулаторного (стаціонарного) хворого», затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 669/20982

Розділ I. Організація надання медичної допомоги пацієнтам з саркомою Юїнга та примітивною нейроектодермальною пухлиною

1. Положення стандарту медичної допомоги

Медична допомога пацієнтам з саркомою Юїнга (СЮ), примітивною нейроектодермальною пухлиною (ПНЕП) надається у спеціалізованих закладах охорони здоров'я (ЗОЗ).

Медична допомога пацієнтам з СЮ та ПНЕП потребує міждисциплінарної співпраці та інтегрованого ведення хворих мультидисциплінарною командою (МДК) фахівців, яка займається або спеціалізується на злоякісних новоутвореннях опорно-рухового апарату.

Лікарі різних спеціальностей мають бути обізнані щодо основних факторів ризику та клінічних проявів онкологічних захворювань з метою раннього виявлення та скерування пацієнта до відповідного ЗОЗ.

2. Обґрунтування

Рання діагностика та початок лікування пацієнтів з СЮ сприяє попередженню ускладнень, покращенню якості життя пацієнтів. Ефективна взаємодія між учасниками процесу вважається найкращою практикою лікування, а також невід'ємною складовою скоординованої допомоги в онкології.

Заходи з раннього (своєчасного) виявлення даного виду злоякісних пухлин дозволяють суттєво поліпшити стан пацієнта.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Направлення пацієнта з підозрою на СЮ та ПНЕП до закладу, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з СЮ.

2) Організація надання медичної допомоги пацієнтам в проміжках між курсами спеціального лікування та після завершення спеціального лікування.

3) Забезпечення пацієнтам з прогресуючим захворюванням після завершення спеціального лікування адекватного знеболення, проведення інших заходів з паліативної допомоги, а також симптоматичного лікування відповідно до чинних галузевих стандартів у сфері охорони здоров'я.

4) Пацієнти та, за згодою, члени сім'ї/особи, які здійснюють догляд, забезпечуються у доступній формі інформацією щодо стану пацієнта, плану обстеження, лікування та подальшого спостереження.

Розділ II. Діагностика та стадіювання саркоми Юїнга, примітивної нейроектодермальної пухлини.

1. Положення стандарту медичної допомоги

Діагноз СЮ встановлюється виключно у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу на підставі морфологічного дослідження біопсії пухлинного утворення та встановлення нозологічної форми, гістологічного підтипу СЮ та стадії захворювання.

2. Обґрунтування

Діагноз СЮ може бути запідозрений в разі наявності постійного немеханічного болю в будь-якій кістці (наприклад, біль вночі), який триває більше декількох тижнів. Такий біль повинен викликати занепокоєння і слугує приводом для негайного обстеження. Нещодавні травми не виключають діагноз злоякісної пухлини і не повинні перешкоджати відповідним діагностичним заходам. Крім злоякісних новоутворень, при яких до патологічного процесу залучається кістка, причинами больового синдрому можуть бути посттравматичні ушкодження та остеомієліт.

Біопсія повинна проводитися за направленням, у спеціалізованих ЗОЗ лікарем-хірургом або досвідченим лікарем-радіологом та повинна забезпечити достатньо матеріалу для виконання традиційного гістологічного, імуногістохімічного та молекулярного біологічного дослідження. Гістологічна діагностика вимагає спеціальної експертизи з боку патологоанатома.

Обов'язковим є визначення поширення пухлинного процесу та встановлення стадії захворювання оскільки саме це визначає вибір методів спеціального лікування. Стадіювання здійснюється відповідно до Критеріїв, наведених у додатку 1 до цих Стандартів.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Провести ретельний збір скарг та анамнестичних даних з урахуванням основних факторів ризику розвитку СЮ, у тому числі спрямованих на виявлення больового синдрому у кістці, причин та умов його виникнення.

2) Фізикальний огляд, спрямований на оцінку розміру, консистенції набряку, місцевої температури, наявності збільшених регіональних лімфатичних вузлів, судинного малюнку у зоні набряку, функції найближчого суглоба, периметру кінцівки над місцем ураження.

3) Оцінка загального стану пацієнта проводиться за допомогою шкали Карновського та ECOG, що наведені у додатку 2 до цих Стандартів.

4) Інструментальні дослідження:

рентгенологічне дослідження ураженої ділянки, у двох проекціях, для виявлення рентгенологічних ознак онкологічного процесу в кістці;

для повного локального дослідження призначається: магнітно-резонансна томографія (МРТ) ураженого кісткового сегменту із суміжними суглобами та комп'ютерна томографія (КТ) з контрастною речовиною;

біопсія для підтвердження діагнозу СЮ (передує будь-якому лікуванню). Біопсія повинна проводитися під контролем КТ або УЗД (керована голкова біопсія). Місце біопсії повинно бути позначене, оскільки слід завжди видаляти шлях біопсії. Необхідно уникати ексцизійної біопсії.

За показаннями проводиться системне обстеження, що включає:

спіральну КТ грудної клітки;

сцинтиграфію (первинна та повторна після місцевого лікування, у випадках місцевого прогресування або наявності специфічних симптомів);

біопсію та/або аспірацію кісткового мозку. За можливості та необхідності призначається біопсія наявних вузликів, у випадках сумнівних КТ грудної клітки та позалегенових ділянок будь-яких вторинних локалізацій.

5) У разі остеолізу та/або патологічного перелому хребта, особливо у молодих пацієнтів з підозрою на СЮ, слід уникати декомпресійної ламінектомії, надаючи перевагу голковій біопсії та термінового переведення до спеціалізованого ЗОЗ.

6) Стадіювання здійснюється відповідно до критеріїв класифікації Enneking та класифікації TNM/AJCC, що наведені у додатку 1 до цих Стандартів.

Розділ III. Лікування саркоми Юїнга, примітивної нейроектодермальної пухлини (ПНЕП)

1. Положення стандарту медичної допомоги

Спеціальне протипухлинне лікування пацієнтів з СЮ здійснюється виключно у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу. Ведення пацієнтів з СЮ передбачає мультидисциплінарний підхід. План лікування пацієнта з СЮ призначається консиліумом фахівців та визначається стадією захворювання, віком та загальним станом пацієнта.

2. Обґрунтування

Спеціальне лікування пацієнта з СЮ полягає у застосуванні комбінації системної хіміотерапії та місцевого лікування (хірургічного втручання та/або променевої терапії (ПТ), залежно від стадії пухлини) та є стандартом лікування СЮ.

Пріоритетним вибором для місцевого лікування СЮ є хірургічне втручання за можливості його виконання. Хірургічні краї визначаються відповідно як широкі, контаміновані та внутрішньовогнищеві. Визначення хірургічних країв повинно бути результатом тісної співпраці лікарів хірурга та патологоанатома. Існує тісний взаємозв'язок між якістю хірургічних країв та ризиком місцевого рецидиву.

Внутрішньовогнищєвого втручання завжди слід уникати, навіть у випадках ураження хребта з початковим ураженням нервів. Навіть у поєднанні з післяопераційною ПТ воно не дає більших переваг, ніж лише ПТ, з точки зору місцевого контролю.

Після хірургічного втручання більше 90% пацієнтів потребують післяопераційного консервативного лікування.

Саркома Юїнга - пухлина, чутлива до ПТ, яка забезпечує хороший відсоток місцевого контролю і показана там, де хірургічне втручання не вважається можливим або онкологічно неадекватним.

Саркома Юїнга - пухлина, яка має підвищений рівень чутливості до хіміотерапії тому рекомендується первинне хіміотерапевтичне лікування.

Як правило, після біопсії проводять від чотирьох до дев'яти циклів індукційної ХТ з подальшим місцевим лікуванням (локальний контроль) та

подальшою консолідацією (ХТ). Загальна тривалість лікування становить 10-12 місяців. Оптимальний час для локального контролю (хірургічне втручання або ПТ на вогнище ураження) слід обговорювати на мультидисциплінарному рівні, враховуючи первинну локалізацію, розмір, реакцію на лікування, очікувані ускладнення після операції та переносимість терапії. Зміни розмірів, маси пухлини м'яких тканин легко оцінити на МРТ, що є позитивним прогностичним фактором відповіді пухлини на лікування. Послідовна оцінка ПЕТ КТ може мати додаткове значення.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Оперативне втручання включає повне висічення (якщо це можливо) усіх уражених тканин з широкими краями та збереження умов для найкращого функціонального відновлення. Під час хірургічної процедури межі зони оперативного втручання повинні бути виділені за допомогою титанових затискачів для будь-якого післяопераційного променевого лікування. Методи реконструкції повинні братись до уваги з урахуванням можливої потреби у післяопераційному променевому лікуванні.

2) Променева терапія (ПТ) призначається замість оперативного втручання, якщо повне хірургічне висічення неможливе, а також у випадках із складними локалізаціями пухлини, такими як локалізації в осьовому скелеті, коли хірургічне втручання призведе до значних функціональних розладів.

Обсяг ПТ залежить від поширення пухлини та діагнозу:

у разі застосування виключно ПТ рекомендована кумулятивна доза становить 55-60 Гр.;

ад'ювантна ПТ (45 –60 г) призначається пацієнтам з великими пухлинами (об'ємом > 200 мл), поганою гістологічною відповіддю або недостатніми хірургічними краями та значно знижує ймовірність розвитку локального рецидиву. Також, ад'ювантна ПТ призначається у пацієнтів з СЮ та позакрижовими ураженнями кісток тазу, незалежно від хірургічних країв, об'єму пухлини або гістологічної реакції. Обсяг ПТ залежить від поширення пухлини та діагнозу. У разі призначення ПТ після хірургічного втручання, рекомендована доза становить 40-45 Гр.;

щоденне біфракціонування ПТ використовується для збільшення інтенсивності лікування та забезпечення кращої інтеграції з хіміотерапією з метою обмеження пізньої токсичності за рахунок найнижчих доз для кожної окремої фракції;

у разі локалізації пухлини у хребті, дозу вводять у спинний мозок у дозі, що не повинна перевищувати 45 Гр.;

Рішення щодо неоперабельності повинно бути підтвержене хірургом з достатнім досвідом лікування кісткових сарком.

3) Хіміотерапія призначається незалежно від віку (принаймні до 40 років), початку захворювання та з урахуванням загального стану пацієнта. Хіміотерапевтичні засоби, які застосовуються для першої лінії лікування СЮ: доксорубіцин, циклофосфамід, іфосфамід, етопозид, вінкристин;

лікування дорослих пацієнтів здійснюється за тими ж принципами, що і лікування дітей з урахуванням переносимість терапії літніми пацієнтами;

лікування пацієнтів з екстраскелетними СЮ (ПНЕП) проводиться за тими ж принципами, що і лікування СЮ кісток, в усіх випадках застосовується ХТ, а також у більшості випадків післяопераційна ПТ;

після первинної хіміотерапії, застосування місцевого лікування потребує обстеження вогнища захворювання за допомогою тих же методів візуалізації, що і на початку діагностики, навіть у випадку «локалізованих» форм захворювання перед початком місцевого лікування необхідним є повторення КТ грудної клітки для виключення наявності метастазів у легенях.

4) Рекомендується проводити ехокардіографії пацієнтам, які отримують доксорубіцин у зв'язку із можливим кардіотоксичним впливом лікарського засобу.

5) У зв'язку із ризиком безпліддя після ХТ та ПТ, рекомендується запропонувати пацієнтам збереження та консервування ооцитів та сперми перед призначенням спеціального лікування.

Лікування пацієнтів з метастазами

6) Пацієнтам з метастазами на момент встановлення діагнозу призначається те ж саме лікування, як і пацієнтам з локалізованим захворюванням.

7) За наявності метастазів у легенях може призначатися опромінення усієї поверхні легень, особливо коли є повна ремісія усіх метастазів в легенях, та за наявності відповіді на лікування метастатичного захворювання.

Лікування рецидивів саркоми Юїнга

8) У разі рецидиву захворювання, місце рецидиву та інтервал його появи є основними прогностичними факторами. Найкращим результатом є поява рецидиву більше ніж через 2 роки після встановлення початкового діагнозу.

9) Хірургічне лікування легеневих метастазів проводиться пацієнтам із вільним інтервалом більше 36 місяців та рецидивом у вигляді легеневих метастазів, де це можливо, та/або ПТ на ділянку легень. У інших ситуаціях завжди призначається хіміотерапія.

10) ХТ рецидивів СЮ включає алкілюючі засоби (циклофосфамід та іфосфамід) у поєднанні з антинеопластичними засобами (етопозид та топотекан), іринотекан з темозоломідом, гемцитабін та доцетаксел, високі дози іфосфаміду або карбоплатин у поєднанні з етопозидом.

Розділ IV. Подальше спостереження за пацієнтами з саркомою Юїнга

1. Положення стандарту медичної допомоги

У зв'язку з високою небезпекою виникнення рецидиву та/або іншої пухлини пацієнти після лікування СЮ підлягають спостереженню впродовж життя з регулярними плановими обстеженнями у закладі спеціалізованої медичної допомоги, у якому отримували лікування, або у іншому за бажанням пацієнта.

2. Обґрунтування

Метою подальшого спостереження є негайне виявлення місцевого рецидиву та/або системного захворювання, оцінка стану пацієнта та функціональних результатів проведених терапевтичних процедур також оцінка відстрочених ефектів лікування. Під час спостереження, за конкретних потреб до обстеження та лікування пацієнтів з СЮ залучаються необхідні фахівці. Спостереження пацієнта з саркомою Юїнга завжди повинне передбачати консультації онколога та хірурга. Консультація лікаря з променевої терапії рекомендується пацієнтам, які отримують ПТ.

Хіміотерапія та ПТ обтяжені пізніми наслідками, та потребують дослідження серцевосудинної, ниркової, дихальної, репродуктивної, ендокринної систем та обміну речовин.

Існують докази ризику вторинного раку, як солідних новоутворень так і гематологічних. Елементи контролю за цими ризиками повинні бути частиною спостереження за пацієнтами хворими на саркому Юїнга

Високий ризик скелетних метастазів при СЮ обґрунтовує проведення скелетної сцинтиграфії при спостереженні

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Подальше спостереження за пацієнтами з СЮ повинно включати: фізикальне обстеження, КТ грудної клітки без контрасту, яке можна чергувати з РГ грудної клітки після третього року спостереження та КТ з контрастом у випадку підозри на метастази у середостіння, сцинтиграфію.

2) У випадку місцевого рецидиву скелетної саркоми Юїнга призначається РГ дослідження, у випадку ПНЕП необхідне УЗД та/або МРТ.

3) Рекомендовані інтервали для подальшого спостереження можуть становити приблизно кожні 3 місяці впродовж перших 3-х років після припинення терапії, кожні 6 місяців впродовж наступних 3-5-ти років, а після цього терміну - у разі клінічної потреби.

4) Впродовж перших трьох років скелетна сцинтиграфія призначається щорічно, пізніше за необхідності. Скелетна сцинтиграфія завжди проводиться у випадку позакісткових та місцевих рецидивів.

5) Пацієнтів слід інформувати щодо можливості пізнього рецидиву (понад 10 років) та пізніх наслідків лікування. Необхідно запропонувати пацієнту можливість продовження спостереження навіть після 10 років. Рішення щодо припинення спостереження після 10-го року повинно бути прийнято спільно пацієнтом та лікарем.

Індикатори якості медичної допомоги

Перелік індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у лікаря загальної практики – сімейного лікаря КМП з СЮ та ПНЕП.
2. Наявність у закладі, що надає спеціалізовану медичну допомогу, КМП з СЮ.
3. Відсоток пацієнтів, для яких отримано інформацію про медичний стан протягом звітного періоду.
4. Відсоток випадків СЮ, виявлених впродовж звітного періоду, для яких діагноз підтверджено морфологічно.
5. Вживаність пацієнтів з СЮ.

Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у лікаря загальної практики – сімейного лікаря КМП з СЮ та ПНЕП.

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

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандарту медичної допомоги (СМД) «Саркома Юїнга, примітивна нейроектодермальна пухлина».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

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

Бажаний рівень значення індикатора:

2023 рік – 90%

2024 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора

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

Дані надаються лікарями загальної практики – сімейними лікарями, які зареєстровані на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

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 усіх лікарів загальної практики – сімейних лікарів, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється, як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість лікарів загальної практики – сімейних лікарів, зареєстрованих на території обслуговування.

Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію щодо кількості лікарів загальної практики – сімейних лікарів, зареєстрованих на території обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість лікарів загальної практики – сімейних лікарів, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з СЮ. Джерелом інформації є КМП, наданий лікарем загальної практики – сімейним лікарем.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

2. Наявність у закладі, що надає спеціалізовану медичну допомогу, КМП з СЮ та ПНЕП.

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

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандарту медичної допомоги (СМД) «Саркома Юїнга, примітивна нейроектодермальна пухлина».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

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

Бажаний рівень значення індикатора:

2023 рік – 90%

2024 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора

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

Дані надаються закладами спеціалізованої медичної допомоги, розташованими на території обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

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 усіх закладів спеціалізованої допомоги, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється, як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість закладів спеціалізованої медичної допомоги, зареєстрованих в районі обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з СЮ. Джерелом інформації є звіт структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію щодо

кількості закладів спеціалізованої медичної допомоги, зареєстрованих в районі обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість закладів спеціалізованої медичної допомоги, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з СЮ. Джерелом інформації є КМП, наданий закладом охорони здоров'я, що надає спеціалізовану медичну допомогу.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

3. Відсоток пацієнтів, для яких отримано інформацію щодо медичного стану впродовж звітного періоду.

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

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандарту медичної допомоги «Саркома Юїнга, примітивна нейроектодермальна пухлина».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Доцільно обраховувати індикатор окремо для лікарів, які надають первинну медичну допомогу, та для лікарів-онкологів.

При аналізі індикатора слід враховувати неприпустимість формального та необґрунтованого віднесення до чисельника індикатора тих пацієнтів, для яких не проводилося медичного огляду лікарем протягом звітного періоду. У первинній медичній документації мають бути задокументовані факти медичного огляду пацієнта, а також наявність або відсутність повторних проявів захворювання. Пацієнти, для яких такі записи в медичній документації відсутні, не включаються до чисельника індикатора, навіть у випадку, якщо лікар має достовірну інформацію щодо того, що пацієнт живий та перебуває на території обслуговування (за відсутності даних медичного огляду).

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

Інструкція з обчислення індикатора.

Заклад охорони здоров'я, який має обчислювати індикатор: лікарі, які надають первинну медичну допомогу, структурні підрозділи з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, Канцер-реєстри, інформаційно-аналітичні відділи онкологічних закладів, розташованих на території обслуговування, Національний канцер-реєстр України.

Дані надаються лікарями, які надають первинну медичну допомогу, розташованими в районі обслуговування, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій. Дані надаються лікарями-онкологами до онкологічного закладу, розташованого в районі обслуговування.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: автоматизована обробка даних популяційного канцер-реєстру.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження від усіх лікарів, які надають первинну медичну допомогу, центрів первинної медико-санітарної допомоги), зареєстрованих в регіоні обслуговування, інформації щодо загальної кількості пацієнтів лікарів, які надають первинну медичну допомогу, з діагнозом СЮ, а також тих з них, для яких наведена інформація щодо медичного стану пацієнта впродовж звітного періоду.

Індикатор обчислюється онкологічним закладом за даними Національного канцер-реєстру України.

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з діагнозом СЮ, які перебувають під постійним спостереженням у лікаря, який надає первинну медичну допомогу, лікаря-онколога.

Джерелом інформації є: форма № 030-6/о та база даних Національного канцер-реєстру України.

Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з діагнозом СЮ, які перебувають під постійним спостереженням у лікаря, який надає первинну медичну допомогу, лікаря - онколога, для яких наведена інформація щодо медичного стану пацієнта із зазначенням відсутності або наявності рецидивів захворювання або проявів його прогресування.

Джерелом інформації є: форма № 030-6/о та база даних Національного канцер-реєстру України.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

4. Відсоток випадків сарком Юїнга, виявлених протягом звітного періоду, для яких діагноз підтверджено морфологічно.

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

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандарту медичної допомоги «Саркома Юїнга, примітивна нейроектодермальна пухлина».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора. Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження СМД не визначається заради запобігання викривлення реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Інструкція з обчислення індикатора.

Заклад охорони здоров'я, який має обчислювати індикатор: Канцер-реєстри, інформаційно-аналітичні відділи онкологічних закладів, розташованих на території обслуговування. Національний канцер-реєстр України.

Заклад охорони здоров'я, який надає дані: онкологічний заклад, Канцер-реєстри, інформаційно-аналітичні відділи онкологічних закладів, розташованих на території обслуговування. Національний канцер-реєстр України.

Дані надаються відповідно до вимог технології ведення канцер-реєстру.

Метод обчислення індикатора: автоматизована обробка даних популяційного канцер-реєстру. Індикатор обчислюється онкологічним закладом за даними Національного канцер-реєстру України.

Знаменник індикатора складає загальна кількість випадків саркоми Юїнга, зареєстрованих впродовж звітнього періоду на території обслуговування.

Джерелом інформації є: форма 030-6/о та база даних Національного канцер-реєстру України.

Чисельник індикатора складає загальна кількість випадків СЮ, зареєстрованих впродовж звітнього періоду на території обслуговування, для яких задокументований факт морфологічного підтвердження діагнозу.

Джерелом інформації є: форма № 030-6/о та база даних Національного канцер-реєстру України.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

5. Виживаність пацієнтів з саркомою Юїнга.

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

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандарту медичної допомоги «Саркома Юїнга, примітивна нейроектодермальна пухлина».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора. Показник відносної виживаності має розраховуватися за допомогою уніфікованого програмного забезпечення Національним канцер-реєстром України, в якому реалізована відповідна методологія. Доцільне обчислення показника 1-о, 2-о, 3-, 4-, 5-річної відносної виживаності в залежності від статі та стадії захворювання. Неприпустимі прямі порівняння показника відносної виживаності з аналогічними показниками, обчисленими за іншою методологією (1-річна летальність; відсоток хворих, які не прожили року з моменту встановлення діагнозу; відсоток хворих, що перебувають на онкологічному обліку 5 років і більше, тощо). На валідність показника відносної виживаності впливає повнота даних щодо життєвого стану пацієнтів, що перебувають на онкологічному обліку. У випадку значної (більше 5%) кількості випадків, цензурованих через відсутність достовірної інформації про життєвий стан хворих, можлива систематична помилка при порівняннях. Міжрегіональні порівняння показника відносної виживаності мають проводитися з урахуванням статистичної похибки. Слід зважати на загальною недостатню кількість хворих для проведення щорічних міжрегіональних порівнянь. Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження СМД не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Інструкція з обчислення індикатора.

Заклад охорони здоров'я, який має обчислювати індикатор: Національний канцер-реєстр України.

Заклад охорони здоров'я, який надає дані: онкологічні заклади, Канцер-реєстри, інформаційно-аналітичні відділи онкологічних закладів,

розташованих на території обслуговування, Національний канцер-реєстр України.

Дані надаються відповідно до вимог технології ведення канцер-реєстру.

Метод обчислення індикатора: автоматизована обробка даних популяційного канцер-реєстру.

Показник відносної виживаності обчислюється автоматизованою системою ведення популяційного канцер-реєстру. При обчисленні враховуються вікові показники очікуваної смертності загальної популяції. Пацієнти, які вибули з-під спостереження (відсутні відомості щодо життєвого стану хворого менш ніж через 5 років після встановлення діагнозу), перевіряються.

Знаменник індикатора складає загальна кількість хворих на СЮ, зареєстрованих протягом звітного періоду на території обслуговування. Зі знаменника виключаються хворі, які мають більше одного злоякісного діагнозу (множинні раки).

Джерелом інформації є: Реєстраційна карта хворого на злоякісне новоутворення (форма № 030-6/о). База даних Національного канцер-реєстру України.

Чисельник індикатора складає загальна кількість хворих на СЮ, зареєстрованих впродовж звітного періоду на території обслуговування, які прожили 5 років і більше з моменту встановлення діагнозу.

Джерелом інформації є: форма № 030-6/о). База даних Національного канцер-реєстру України.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

Перелік літературних джерел, використаних при розробці стандарту медичної допомоги

1. Електронний документ Клінічна настанова, заснована на доказах «Саркома Юїнга/Примітивна нейроектодермальна пухлина», 2023 року.
2. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 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 листопада 2012 року за № 2001/22313.
3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 30 жовтня 2013 року № 845 «Про систему онкологічної допомоги населенню України».
4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 22 січня 1996 року № 10 «Про створення національного канцер-реєстру України».
5. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 листопада 1997 року № 340 «Про удосконалення організації служби променевої діагностики та променевої терапії».
6. Наказ Міністерства охорони здоров'я 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».
7. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 21 грудня 2009 року № 954 «Про затвердження Примірного табеля оснащення основним медичним обладнанням та виробами медичного призначення лікувально-профілактичних закладів охорони здоров'я, що надають медичну допомогу онкологічним хворим».
8. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 27 грудня 2013 року № 1150 «Про затвердження Примірного табеля матеріально-технічного оснащення Центру первинної медичної (медико-санітарної) допомоги та його підрозділів».
9. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 13 червня 2022 року № 1011 «Про затвердження чотирнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

**В.о. директора Департаменту
медичних послуг**



Тетяна ОРАБІНА

Додаток 1
до стандарту медичної допомоги
«Саркома Юїнга, примітивна
нейроектодермальна пухлина»
(пункту 2 розділу II)

КЛАСИФІКАЦІЯ TNM/AJCC 7-го перегляду

Таблиця 2. Американський об'єднаний комітет із системи визначення стадії раку для первинних злоякісних пухлин кісток (AJCC), діагностованих після 1 січня 2003 р.

Стадія	Пухлина (T)	Лімфатичні вузли (N)	Метастази (M)	Ступінь злоякісності (G)
IA	T1	N0	M0	G1 або G2
IB	T2	N0	M0	G1 або G2
IIA	T1	N0	M0	G3 або G4
IIB	T2	N0	M0	G3 або G4
III	T3	N0	M0	Будь яке G
IV A	Будь яке T	N0	M1a	Будь яке G
IV B	Будь яке T	N1	Будь-яке N	Будь яке G
IVC	Будь яке T	Будь-яке N	M1b	Будь яке G

Пухлина

Tx : первинна пухлина не може бути оцінена

T0: немає доказів первинної пухлини

T1: пухлина 8 см або менше в найбільшому вимірі

T2: пухлина більше 8 см в найбільшому вимірі

T3: розриви пухлини в первинній кістці, skip-метастази

Лімфатичний вузол

Nx: регіональні лімфовузли не можуть бути оцінені

N0: немає метастазів в регіонарних лімфатичних вузлах

N1: метастаз в регіональний лімфатичний вузол

Віддалені метастази

Mx: наявність віддалених метастазів не може бути оцінена

M0: немає віддалених метастазів

M1: віддалені метастази

M1a: метастази в легенях

M1b: інші віддалені метастази

**Міжнародна TNM класифікація первинних злоякісних пухлин кісток
6 перегляду**

<i>Стадія</i>	<i>Пухлина (T)</i>	<i>Лімфатичні вузли (N)</i>	<i>Метастази (M)</i>	<i>Ступінь злоякісності (G)</i>
<i>IA</i>	<i>T1</i>	<i>N0</i>	<i>M0</i>	<i>G1 або G2</i>
<i>IB</i>	<i>T2</i>	<i>N0</i>	<i>M0</i>	<i>G1 або G2</i>
<i>IIA</i>	<i>T1</i>	<i>N0</i>	<i>M0</i>	<i>G3 або G4</i>
<i>IIB</i>	<i>T2</i>	<i>N0</i>	<i>M0</i>	<i>G3 або G4</i>
<i>III</i>	<i>T3</i>	<i>N0</i>	<i>M0</i>	<i>Будь яке G</i>
<i>IV</i>	<i>Будь яке T</i>	<i>N0</i>	<i>M1</i>	<i>Будь яке G</i>

Додаток 2
до стандарту медичної допомоги
«Саркома Юїнга, примітивна
нейроектодермальна пухлина»
(підпункт 3 пункту 3 розділу II)

**ЗАГАЛЬНИЙ СТАН (ЗС) ПАЦІЄНТА ЗА ІНДЕКСОМ
КАРНОВСЬКОГО АБО ШКАЛОЮ ECOG**

Індекс Карновського	Активність %	Шкала ECOG-BOOЗ	Оцінка
Стан нормальний, скарг немає	100	Нормальна активність	0
Здатен до нормальної діяльності, незначні симптоми або ознаки захворювання	90	Є симптоми захворювання, але ближче до нормального стану	1
Нормальна активність з зусиллям	80		
Обслуговує себе самостійно, не здатен до нормальної діяльності або активної роботи	70	Більше 50 % денного часу проводить не в ліжку, але іноді потребує відпочинку	2
Часом потребує допомоги, але здатен самостійно задовольняти більшу частину своїх потреб	60		
Потребує значної допомоги та медичного обслуговування	50	Потребує знаходження в ліжку більше 50 % денного часу	3
Інвалід, потребує спеціальної допомоги, в т. ч. медичної	40		
Тяжка інвалідність, показана госпіталізація, але смерть не передбачається	30	Не здатен себе обслуговувати, прикутий до ліжка	4
Тяжкий пацієнт. Необхідне активне лікування та госпіталізація	20		
Смерть	0		