

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
№ _____

**УНІФІКОВАНИЙ КЛІНІЧНИЙ ПРОТОКОЛ
ПЕРВИННОЇ ТА СПЕЦІАЛІЗОВАНОЇ
МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ**

**ДЕРМАТОФІБРОСАРКОМА,
ЩО ВИБУХАЄ**

ВСТУП

Уніфікований клінічний протокол первинної та спеціалізованої медичної допомоги «Дерматофібросаркома, що вибухає» (далі - УКПМД) розроблений з урахуванням сучасних вимог доказової медицини з метою покращення результатів надання медичної допомоги пацієнтам з дерматофібросаркомою, що вибухає (далі – ДФСВ) для створення єдиної комплексної, ефективної системи надання спеціалізованої медичної допомоги пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри.

Заходи зі своєчасного виявлення даного захворювання та проведення адекватного лікування дозволяють суттєво покращити результати лікування пацієнтів з ДФСВ, а також раціонально розподілити та оптимізувати витрати, пов'язані з його проведенням.

УКПМД за своєю формою, структурою та методичним підходом щодо використання вимог доказової медицини створено відповідно до Методики розробки та впровадження медичних стандартів медичної та реабілітаційної допомоги на засадах доказової медицини, затвердженої наказом Міністерства охорони здоров'я України від 28 вересня 2012 року № 751, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

Документ розроблений на основі клінічної настанови, «Дерматофібросаркома, що вибухає», що ґрунтується на принципах доказової медицини з урахуванням сучасних міжнародних рекомендацій NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology Dermatofibrosarcoma Protuberans. Version 1.2025 — October 11, 2024. Ознайомитися з текстом клінічної настанови можна за посиланням: https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/

В УКПМД зосереджено увагу на основних етапах надання медичної допомоги пацієнтам з ДФСВ. Основними завданнями при розробці УКПМД було забезпечення якості, ефективності та рівних можливостей доступу до медичної допомоги пацієнтів з ДФСВ, створення єдиних принципів щодо здійснення своєчасної діагностики, лікування та подальшого спостереження пацієнтів.

Відповідно до ліцензійних вимог та стандартів акредитації, у закладі охорони здоров'я (далі – ЗОЗ) має бути наявний внутрішній документ – клінічний маршрут пацієнта (далі – КМП), що визначає взаємодію структурних підрозділів та медичних працівників в процесі надання медичної допомоги пацієнтам з ДФСВ у ЗОЗ, тощо.

УКПМД розроблений мультидисциплінарною робочою групою, персональний склад якої затверджено наказом Міністерства охорони здоров'я України від 18 серпня 2020 року № 1908 (у редакції наказу Міністерства охорони здоров'я України від 05 червня 2023 року №1021), до якої увійшли представники різних медичних спеціальностей: лікарі-онкологи, лікарі-хірурги-онкологи, лікарі-хірурги-дерматологи, лікарі-патологоанатоми, лікарі-радіологи, лікарі з радіаційної онкології та лікарі загальної практики-сімейні лікарі.

Перелік скорочень та визначень, що використовуються в протоколі

| | |
|-----------------|--|
| ДФСВ | дерматофібросаркома, що вибухає |
| ЗОЗ | заклад охорони здоров'я |
| КМП | клінічний маршрут пацієнта |
| КТ | комп'ютерна томографія |
| ЛВ | лімфатичні вузли |
| МДК | мультидисциплінарна команда спеціалістів |
| МРТ | магнітно-резонансна томографія |
| ОГК | органи грудної клітки |
| ОМТ | органи малого тазу |
| ОПГКРА | оцінки периферичних і глибоких країв резекції анфас |
| ОЧП | органи черевної порожнини |
| ПТ | променева терапія |
| УЗД | ультразвукове дослідження |
| УКПМД | Уніфікований клінічний протокол медичної допомоги |
| ФС-ДФСВ | фібросаркоматозна трансформація дерматофібросаркоми, що вибухає |
| ШВ | широке висічення |
| R0 | чисті краї резекції |
| R1 | мікроскопічний залишок |
| R2 | макроскопічний залишок |
| Форма № 025/о | форма первинної облікової документації № 025/о «Медична карта амбулаторного хворого №_», затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110, зареєстрованим у Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974 |
| Форма № 030-6/о | форма первинної облікової документації № 030-6/о «Реєстраційна карта хворого на злоякісне новоутворення №_» та Інструкція щодо її заповнення, 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 № 003-6/о | форма первинної облікової документації № 003-6/о «Інформована добровільна згода пацієнта на проведення діагностики, лікування та на проведення операції та знеболення і на присутність або участь учасників освітнього процесу», затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 14 лютого 2012 року № 110 (у редакції наказу Міністерства охорони здоров'я України від 08 серпня 2014 року № 549), зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 697/21010 |
| Форма № 027-1/о | форма первинної облікової документації № 027-1/о «Виписка з медичної карти стаціонарного хворого на злоякісне новоутворення», затверджена наказом Міністерства охорони здоров'я України від 10 жовтня 2007 року № 629, зареєстрованим в Міністерстві юстиції України 26 жовтня 2007 року за № 1222/14489 |

I. ПАСПОРТНА ЧАСТИНА

1. **Діагноз:** Дерматофібросаркома, що вибухає.

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

C44 Інші зляжкісні новоутворення шкіри

Коди стану або захворювання відповідно до Довідника морфологічних та топографічних кодів новоутворень, розроблений на основі Міжнародної класифікації хвороб для онкології, затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України від 07 квітня 2026 року № 473:

88320/1 Бажаний: Вибухаюча дерматофібросаркома без інших уточнень

88321/1 Бажаний: Міксоїдна вибухаюча дерматофібросаркома

88322/1 Бажаний: Вибухаюча дерматофібросаркома з міоїдною диференціацією

88323/1 Бажаний: Бляшкоподібна вибухаюча дерматофібросаркома

88320/3 Бажаний: Фібросаркоматозна вибухаюча дерматофібросаркома

88330/1 Бажаний: Пігментована вибухаюча дерматофібросаркома

3. **Протокол призначений для:** лікарів загальної практики – сімейних лікарів, лікарів-дерматовенерологів, лікарів-хірургів, лікарів-онкологів, лікарів-хірургів-онкологів, лікарів-хірургів-дерматологів, лікарів-офтальмологів, лікарів-отоларингологів, лікарів-патологоанатомів, лікарів-радіологів, лікарів з радіаційної онкології, лікарів, які провадять господарську діяльність з медичної практики, як фізичні особи-підприємці, середнього медичного персоналу, інших медичних працівників, які беруть участь у наданні медичної допомоги пацієнтам з ДФСВ, керівників ЗОЗ різних форм власності та підпорядкування.

4. **Мета протоколу:** визначення та розробка комплексу заходів з раннього та своєчасного виявлення, діагностики, лікування, за необхідності, заходів симптоматичної та паліативної терапії пацієнтам з ДФСВ, координація та стандартизація медичної допомоги на основі сучасних принципів доказової медицини.

5. **Дата складання протоколу:** 2026 рік.

6. **Дата перегляду протоколу:** 2031 рік.

7. **Список та контактна інформація осіб, які брали участь в розробці протоколу:**

| | |
|-------------------|--|
| Кукушкіна | керівник центру онкології медичної мережі «Добробут», заступник голови робочої групи з клінічних питань; |
| Марія Миколаївна | |
| Василенко | лікар-хірург-дерматолог клініки персоналізованої медицини «Євродерм» ТОВ «Євродерм» (за згодою); |
| Сергій Сергійович | завідувач кафедри онкології, променевої діагностики, терапії та радіаційної медицини Тернопільського національного медичного університету імені І. Я. Горбачевського, Міністерства охорони здоров'я України; |
| Галайчук | |
| Ігор Йосифович | |

| | |
|-------------------------------------|--|
| Калмикова Антоніна В'ячеславівна | лікар-патологоанатом товариства з обмеженою відповідальністю «Експертна патоморфологічна лабораторія» (за згодою); |
| Кметюк Ярослав Володимирович | керівник Всеукраїнського центру радіохірургії клінічної лікарні «Феофанія» Державного Управління Справами (за згодою); |
| Ковмір Юлія Валентинівна | представник громадської організації «Афіна. Жінки проти раку» (за згодою); |
| Олійніченко Олена Геннадіївна | завідувач ПЕТ/КТ блоку Центру ядерної медицини комунального некомерційного підприємства «Київський міський клінічний онкологічний центр» (за згодою); |
| Салинко Руслан Миколайович | директор ТОВ «Центр амбулаторної хірургії», завідувач хірургічною службою МЦ Експерт Хелс (за згодою); |
| Сілаєва Ольга Святославівна | лікар з променевої терапії вищої категорії, керівник центру променевої терапії Універсальної клініки «Оберіг»; |
| Сліпецький Роман Ростиславович | лікар-хірург-онколог відділу пухлин голови та шиї комунального неприбуткового підприємства Львівської обласної ради «Львівський онкологічний регіональний лікувально-діагностичний центр», асистент кафедри онкології і радіології факультету післядипломної освіти державного неприбуткового підприємства «Львівський національний медичний університет імені Данила Галицького»; |
| Рудь Андріївна | Анастасія лікар хірург-онколог медичної мережі "Добробут" (за згодою). |

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

| | |
|----------------------------|---|
| Гуленко Оксана Іванівна | директор Департаменту стандартів у сфері охорони здоров'я державного підприємства «Державний експертний центр Міністерства охорони здоров'я України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу. |
|----------------------------|---|

Електронну версію документа можна завантажити з офіційного вебсайту Міністерства охорони здоров'я (далі – МОЗ) України (<http://www.moz.gov.ua>) та з Реєстру медико-технологічних документів (<https://www.dec.gov.ua/mtd/home/>).

Рецензенти:

| | |
|--------------------------|---|
| Остафійчук Васильович | Василь завідувач відділу онкоортопедії, пухлин шкіри та м'яких тканин державного некомерційного підприємства «Національного інституту раку» к.мед.н.; |
|--------------------------|---|

Свистунов
Ваніфатійович

Ігор професор кафедри інфекційних хвороб з курсом дерматовенерології Одеського національного медичного університету, професор, заслужений лікар України член групи експертів МОЗ України за напрямом «Дерматовенерологічна допомога».

8. Коротка епідеміологічна інформація

ДФСВ – це рідкісна, низькодиференційована саркома фібробластного походження з частотою захворюваності від 4,1 до 4,5 випадків на мільйон осіб на рік у США.

Літературні дані свідчать щодо рівномірного розподілу захворювання між чоловіками та жінками. Середній вік встановлення діагнозу для більшості пацієнтів коливається від 20 до 59 років, хоча зареєстровані рідкісні випадки вроджених форм, виникнення в ранньому дитячому віці, а також у осіб старше 90 років. За літературними даними найчастіше ДФСВ виникає на шкірі тулуба (42–52,7%), далі йдуть нижні кінцівки (12,3–25,4%), голова, шия (10,6–17,5%) та верхні кінцівки (6,8–12,7%).

У нещодавніх популяційних дослідженнях, п'ятирічні відносні показники виживаності пацієнтів з ДФСВ є високими. Аналіз реєстру SEER 2024 року 7748 пацієнтів повідомив про 1- та 5-річний рівень виживаності, специфічний для ДФСВ, 99,9% та 99,2%.

II. ЗАГАЛЬНА ЧАСТИНА

Діагноз ДФСВ встановлюється у ЗОЗ або підрозділах ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями на основі результатів гістологічного дослідження пухлини.

ДФСВ може бути запідозрена лікарем будь-якої спеціальності на основі скарг пацієнта, характерних клінічних ознак. Ключове завдання лікарів, які надають первинну та спеціалізовану медичну допомогу (неонкологічну) забезпечити швидке направлення пацієнтів з підозрою на ДФСВ до ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри для підтвердження або спростування діагнозу та проведення спеціального протипухлинного лікування.

Перед початком спеціального лікування проводиться фізикальне обстеження з метою визначення ознак злжкісного пухлинного росту та стадії захворювання. За необхідності, діагностика може проводитися за допомогою додаткових методів: ультразвукового дослідження (далі - УЗД), магнітно-резонансної томографії (далі - МРТ), комп'ютерної томографії (далі - КТ), які дозволяють оцінити розповсюдженість захворювання.

Найпоширенішими проблемами діагностики є помилкова первинна діагностика, затримка у встановленні правильного діагнозу та великий розмір пухлини на момент її виявлення. Проте, ДФСВ рідко метастазує. У разі виникнення метастазів вони, як правило, локалізуються в регіонарних лімфатичних вузлах,

легенях або кістках. Тривимірна реконструкція ДФСВ демонструє пухлину зі значною нерівністю контурів та частою наявністю пальцеподібних розширень, як наслідок, часто відмічаються неповне видалення та подальше рецидивування цієї пухлини, якщо не приділяється належна увага оцінці периферичних і глибоких країв резекції (далі – ОПГКРА). Частота місцевого рецидивування після виконання широкого висічення (далі - ШВ) ДФСВ у різних дослідженнях варіювала від 10% до 60%, у той час як частота виникнення регіонарних або віддалених метастазів становить лише 1% та 4–7,4% відповідно.

Після проведеного спеціального протипухлинного лікування пацієнти з ДФСВ перебувають під спостереженням, як у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, так і у лікаря загальної практики – сімейного лікаря.

Лікарі загальної практики – сімейні лікарі відіграють важливу роль в організації раннього виявлення ДФСВ, сприянні виконанню усіх рекомендацій фахівців під час протипухлинного лікування, забезпеченні спостереження за пацієнтами після спеціального протипухлинного лікування.

III. ОСНОВНА ЧАСТИНА

1. Первинна медична допомога

1) Профілактика

Положення протоколу

Не існує доведених методів первинної профілактики ДФСВ.

Вторинна профілактика передбачає раннє виявлення захворювання та направлення пацієнта до ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри для призначення оптимального лікування.

Обґрунтування

На відміну від меланоми та немеланомних раків шкіри, ДФСВ не корелює з впливом ультрафіолетового опромінення та/або імуносупресією, тому не існує доведених методів первинної профілактики.

Вторинна профілактика може бути досягнута за допомогою двох методів: самообстеження пацієнтів та оглядів медичними працівниками.

Необхідні дії

Обов'язкові:

направити пацієнтів з підозрою на ДФСВ шкіри до ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями, з метою подальшого обстеження та верифікації діагнозу;

2) Діагностика

Положення протоколу

Встановлення діагнозу ДФСВ шкіри здійснюється у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри. Діагноз ДФСВ може бути запідозрений у разі виявлення поверхневого утворення на шкірі у вигляді еритематозної або коричнево-жовтої бляшки з

нерівними краями, розміром від 2 до 5 см. Однак, ці ураження можуть бути більшими та мати поодинокі або множинні вузлики на бляшці або сателітні вузлики, іноді можуть нагадувати келоїдні рубці на шкірі.

Обґрунтування

У зв'язку з відсутністю специфічної профілактики ДФСВ надзвичайно важливою є рання діагностика та своєчасний початок лікування, що сприяє кращій ефективності лікування, попередженню клінічного погіршення та покращує якість життя пацієнтів.

Діагностичні заходи спрямовуються на раннє виявлення лікарем загальної практики – сімейним лікарем симптомів та ознак онкологічного захворювання шкіри шляхом оцінки скарг пацієнта, збору анамнезу та фізикального огляду. Необхідно інформувати лікарів, які надають первинну медичну допомогу щодо основних початкових симптомів ДФСВ для уникнення затримок діагностики та збільшення кількості своєчасних діагнозів.

Необхідні дії

Обов'язкові:

провести:

збір скарг та анамнестичних даних пацієнта;

фізикальне обстеження, що включає повний огляд шкірних покривів та пальпацію регіонарних лімфатичних вузлів (далі - ЛВ);

у випадку виявлення підозрілих утворень на шкірі/підозри на ДФСВ, згідно з інформацією, що наведена у пункті 1 розділу IV цього УКПМД, лікар, який надає первинну медичну допомогу, повинен направити пацієнта до ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри для підтвердження або спростування діагнозу.

3) Лікування

Положення протоколу

Спеціальне протипухлинне лікування пацієнтів з ДФСВ шкіри здійснюється виключно у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри.

Обґрунтування

Доведено, що своєчасне виявлення пухлини шкіри/рецидиву захворювання та проведення спеціального протипухлинного лікування сприяє досягненню тривалої ремісії, подовженню загальної виживаності та покращенню якості життя пацієнтів.

Необхідні дії

Обов'язкові:

до встановлення або виключення діагнозу ДФСВ **не призначати** пацієнтам з підозрою на онкологічне захворювання шкіри місцеву терапію на ділянку ураженої шкіри та фізіотерапевтичні процедури на ділянки регіонарних ЛВ, у випадку їх збільшення;

пацієнтам з прогресуючим захворюванням після завершення спеціального протипухлинного лікування надавати симптоматичне лікування, адекватне знеболення, іншу необхідну медичну допомогу;

надавати пацієнтам для ознайомлення «Інформацію для пацієнта з дерматофібросаркомою, що вибухає», що наведена у додатку 1 до цього УКПМД.

4) Подальше спостереження

Положення протоколу

Пацієнт після спеціального лікування перебуває під спостереженням у лікаря загальної практики – сімейного лікаря, який веде необхідну медичну документацію та сприяє виконанню пацієнтом рекомендацій та призначень фахівців, у тому числі, виконання плану спостереження.

Обґрунтування

ДФСВ у більшості випадків є пухлиною неправильної форми з пальцеподібними розширеннями які проникають глибоко у шкіру, що часто призводить до неповного видалення пухлини та подальшого її рецидивування. За даними літератури частота місцевого рецидивування може варіювати від 10% до 60%, тому пацієнтам після спеціального лікування показане постійне спостереження з основною увагою до місця первинної пухлини з періодичними оглядами та повторними біопсіями будь-яких підозрілих ділянок.

Доведено, що своєчасне виявлення рецидиву захворювання збільшує загальну виживаність пацієнтів з ДФСВ та покращує якість їх життя.

Необхідні дії

Обов'язкові:

проводити спостереження за пацієнтами з ДФСВ після спеціального протипухлинного лікування та контроль дотримання рекомендацій лікаря-онколога, лікаря-хірурга-дерматолога;

забезпечити запис у форма № 025/о та контроль дотримання плану спостереження, зазначеного у пункті 3 розділу IV цього УКПМД;

надавати пацієнтам, які перенесли спеціальне протипухлинне лікування, або особі, яка доглядає за пацієнтом інформацію щодо необхідності дотримання графіка проведення періодичних обстежень у зв'язку з високою небезпекою виникнення рецидиву;

пацієнту після спеціального протипухлинного лікування під час спостереження надається симптоматичне лікування, направлене на усунення патологічних симптомів з боку органів і систем, лікування інших захворювань та підтримку якості життя; за необхідності пацієнт направляється до ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями;

Бажані:

навчання медичних працівників навичок комунікації з особами, які хворіють на злоякісні новоутворення, під час курсів підвищення кваліфікації на базі ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями, розроблених на основі рекомендацій лікарів-психологів.

2. Спеціалізована медична допомога

1) Діагностика

Положення протоколу

Клінічний діагноз ДФСВ шкіри встановлюється або спростовується виключно у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри на основі анамнезу та фізикального огляду і повинен підтверджуватись гістологічним/імуногістохімічним дослідженням біопсійного матеріалу пухлини. Саме морфологічна форма визначає вибір методів спеціального лікування.

Обґрунтування

ДФСВ шкіри може бути запідозрена лікарем будь-якої лікарської спеціальності на основі даних анамнезу та характерних зовнішніх ознак .

Пацієнти проходять обстеження за направленням лікаря загальної практики-сімейного лікаря або при самозверненні.

Необхідні дії

Обов'язкові:

детальний збір скарг, анамнестичних даних, включаючи: тривалість захворювання та динаміку симптомів за останній період, ознаки прогресування захворювання та симптомів можливої супутньої патології, інформацію щодо попереднього протипухлинного лікування, хірургічних втручань та перенесених хвороб;

фізикальне обстеження включає загальний огляд пацієнта, повний огляд шкірних покривів та слизових з пальпацією та оцінкою розміру регіонарних ЛВ, сателітних утворень біля пухлини та можливих системних метастазів;

пацієнти, у яких за результатами обстеження запідозрено ДФСВ шкіри, направляються до ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри для подальшого обстеження та проведення спеціального лікування;

Бажані:

консультація фахівців, за необхідності.

2) Лікування

Положення протоколу

Спеціальне протипухлинне лікування пацієнтів з ДФСВ шкіри здійснюється виключно у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри.

Обґрунтування

ДФСВ характеризується високою частотою місцевого рецидивування, яке за даними літератури може варіювати від 10% до 60%, тому хірургічне видалення пухлини потребує використання мікрографічно контрольованих операцій з оцінкою периферичних та глибоких країв резекції, які виконують у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри.

Необхідні дії

Обов'язкові:

не призначати пацієнтам з підозрою на ДФСВ фізіотерапевтичні процедури та іншу місцеву терапію на ділянки ураження шкіри до верифікації процесу;

у разі звернення пацієнта, який отримує спеціальне лікування, сприяти виконанню ним призначень лікаря-онколога та інших фахівців, а також проводити огляди з метою виявлення ускладнень спеціального лікування;

3. Спеціалізована медична допомога (онкологічна)

1) Діагностика

Положення протоколу

Остаточне підтвердження або спростування діагнозу ДФСВ шкіри вимагає патогістологічного дослідження тканини, отриманої шляхом біопсії, а також виконання імуногістохімічного дослідження для виключення інших пухлин. Після обстеження, у первинних пацієнтів встановлюється стадія захворювання та поширеність пухлинного процесу.

Перед початком спеціального лікування необхідно обстежити пацієнта з метою оцінки протипоказань до застосування системного лікування.

Обґрунтування

ДФСВ часто невірно діагностується через неправильне взяття зразка тканини (проведення поверхневої біопсії). Тому наполегливо рекомендується виконувати панч-біопсію, інцизійну біопсію або трепан-біопсію (залежно від розташування та розміру пухлини), що включає глибші шари дерми та підшкірної жирової тканини. Якщо результати біопсії є сумнівними або клінічна підозра залишається, рекомендується повторне проведення біопсії. Не варто проводити широку мобілізацію шкіри, враховуючи складність патогістологічної оцінки країв резекції при виконанні у подальшому повторних резекцій.

В усіх випадках підозри на ДФСВ, для підтвердження діагнозу необхідно виконувати імуногістохімічне дослідження. У випадку наявності ДФСВ - імуногістохімічне дослідження на CD34 є переважно позитивним, а на фактор XIIIa – негативним.

Оскільки віддалені метастази у випадку нетрансформованої ДФСВ трапляються надзвичайно рідко, розширене обстеження за допомогою методів візуалізації не показане в рутинних випадках, за винятком пацієнтів з клінічною підозрою на метастази, рецидив захворювання та фібрোসаркоматозну трансформацію дерматофібросаркоми, що вибухає (далі - ФС-ДФСВ). Проте, у випадку підозри поширення ДФСВ шкіри на глибокі тканини (фасцію та далі) застосовується МРТ м'яких тканин з контрастуванням, а у випадку розміщення ДФСВ на шкірі голови, застосовується КТ-сканування для виключення інвазії у кісткову тканину. Крім того МРТ з в/в контрастуванням та, меншою мірою, УЗД можуть використовуватися для передопераційної діагностики у складних випадках.

А у випадку діагностування ФС-ДФСВ, яка у 15–20 % випадків пов'язана з ризиком метастазування, за показаннями, проводяться додаткові обстеження: КТ органів грудної клітки (далі – ОГК), черевної порожнини (далі – ОЧП) та органів малого тазу (далі- ОМТ) з внутрішньовенним контрастуванням, як і у випадку більшості сарком.

У випадку виявлення ділянок ФС-трансформації або інших підтипів сарком, рекомендоване консультування мультидисциплінарною командою фахівців (далі - МДК)

Необхідні дії

Обов'язкові:

детальний збір скарг та анамнестичних даних, включаючи тривалість та симптоми захворювання, первинний чи рецидивуючий характер пухлини; терапію, яка проводилась з моменту початку захворювання, перенесені хвороби, хірургічні втручання, попереднє протипухлинне лікування;

фізикальне обстеження включає загальний огляд пацієнта, повний огляд шкірного покриву з особливою увагою до будь-яких підозрілих пухлинних утворень шкіри, сателітних утворень біля пухлини, регіонарних ЛВ та системних метастазів, з документуванням у формі № 025/о;

оцінка загального функціонального стану пацієнта проводиться за допомогою індексу Карновського та шкали ECOG, що наведені у додатку 2 до цього УКПМД;

лабораторні дослідження: загальний аналіз крові, біохімічний аналіз крові (білок, креатинін, сечовина, білірубін, глюкоза, аланінамінотрансфераза (далі - АЛТ), аспартатамінотрансфераза (далі - АСТ)), коагулограма;

інструментальні обстеження:

виконання біопсії рекомендується у випадку будь-якого підозрілого утворення шкіри. В залежності від локалізації та розміру пухлини шкіри може бути проведена інцизійна-, панч- або трепан-біопсія з подальшим патогістологічним та імуногістохімічним дослідженням матеріалу відповідно до інформації, що наведена у пункті 1 розділу IV цього УКПМД;

УЗД регіонарних ЛВ проводиться за підозри на метастазування;

МРТ з в/в контрастуванням та УЗД м'яких тканин проводиться у випадку рецидиву, місцево-розповсюдженої пухлини або ФС-ДФСВ;

КТ обстеження застосовується у випадку підозри на інвазію у кісткову тканину (наприклад, у випадку розміщення ДФСВ на шкіри голови);

у випадку діагностування ФС-ДФСВ проводиться КТ органів грудної клітки, черевної порожнини та тазу з в/в контрастуванням;

у разі виявлення трансформації у фібросаркому або інші підтипи сарком проводяться консультації МДК фахівців для визначення подальшої тактики лікування та спостереження пацієнта, зокрема з подальшим веденням відповідно до Стандарту медичної допомоги «Саркоми м'яких тканин кінцівок та тулуба», затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України від 10 серпня 2023 року за №1434;

диференційна діагностика ДФСВ проводиться відповідно до інформації що наведена у пункті 1 розділу IV цього УКПМД;

за результатами обстежень проводиться стадіювання пухлинного процесу відповідно до Модифікованої системи стадіювання ДФСВ, що наведена у додатку 3 до цього УКПМД;

за підозри на метастази в кістки провести остеосцинтиграфію.

Бажані:

за необхідності провести:
електрокардіографію, ехокардіографію;
консультації інших фахівців.

2) Лікування**Положення протоколу**

ДФСВ відноситься до рідкісних пухлин шкіри, що передбачає лікування таких пацієнтів у ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри з наявністю МДК фахівців з експертним рівнем у діагностиці та лікуванні подібних захворювань.

Лікування передбачає застосування хірургічного методу, променевої терапії (далі – ПТ) та медикаментозної терапії антинеопластичними засобами. Призначення лікування пацієнтам з ДФСВ здійснюється на підставі визначення стадії захворювання, локалізації пухлини, віку, наявності супутньої патології та загального стану пацієнта. План лікування пацієнтів з ДФСВ складається консилиумом МДК фахівців у складі: лікаря-онколога, лікаря-хірурга-онколога, лікаря з радіаційної онкології, лікаря-патологоанатома, лікаря-радіолога.

Обґрунтування

Розробка індивідуального плану лікування та якісне проведення кожного його етапу запобігає виникненню раннього рецидиву та ускладнень, пов'язаних з лікуванням.

Основним методом лікуванням ДФСВ шкіри є хірургічне втручання. З огляду на те, що ця пухлина має нерівномірне і часто глибоке субклінічне поширення необхідно вживати усіх заходів для повного видалення пухлини під час первинного хірургічного втручання. Рекомендується висічення за допомогою мікрографічно контрольованої операції, що базується на горизонтальних зрізах (хірургія за Mohs) або секціонуванні, або з використанням інших форм ОПГКРА, що дозволяє оцінити усі периферичні та глибокий краї резекції (3D-хірургія, контроль країв гістологічних зрізів тощо).

Якщо після первинного хірургічного втручання були отримані позитивні краї резекції, за можливості, рекомендується виконати повторну резекцію з метою отримання чистих країв резекції (далі – R0). Якщо виконання ОПГКРА неможливе, рекомендовано виконання ШВ з безпечним латеральним краєм 2–3 см та резекцією підлеглої фасції. Незалежно від застосованої патогістологічної методики (інтраопераційний мікроскопічний аналіз заморожених зрізів або дослідження тканини, фіксованої формаліном та залитої в парафін), проводиться імуногістохімічне фарбування з CD34 для оцінки країв видаленого матеріалу пухлини.

Рекомендується уникати виконання будь-яких реконструктивних втручань, що вимагають обширної мобілізації шкіри. Маніпуляції з переміщення тканин, за можливості, мають бути відкладені поки не буде підтверджено негативні результати гістологічної оцінки країв резекції щоб запобігти можливому зміщенню потенційно позитивного краю або перешкоджанню інтерпретації результатів повторних резекцій. Якщо є приводи для занепокоєння щодо того, що краї

хірургічної резекції не є чистими, коли операція Mohs або ОПГКРА не можуть бути виконані, слід розглянути доцільність виконання пересадки розщеплених клаптів шкіри для сприяння ранньому виявленню можливого локального рецидиву.

У разі рецидиву ДФСВ методом вибору є мікрографічно контрольована хірургія за умови її технічної доступності.

У випадку нерезектабельного або погранично резектабельного захворювання, коли видалення ДФСВ з негативними краями резекції може призвести до неприйнятних функціональних або косметичних наслідків, слід розглянути можливість виконання аналізу на мутації в пухлині та призначення неoad'ювантної терапії іматинібом. У випадку отримання негативних країв резекції ад'ювантну терапію призначати не потрібно.

ПТ не замінює адекватного хірургічного видалення та не показана, як післяопераційне лікування пацієнтів з чистими краями резекції. ПТ може розглядатися, як ад'ювантне лікування за наявності факторів ризику, тобто вузьких країв, рецидивуючої пухлини, агресивних гістологічних підтипів або як сальваж-лікування за наявності позитивних країв резекції, якщо ПТ не призначалася раніше і подальша резекція є недоцільною.

При сальваж-терапії, включаючи мікроскопічний залишок (далі - R1) або макроскопічний залишок (далі - R2), ПТ розглядається коли подальше хірургічне лікування неможливе або, як варіант лікування для первинних неоперабельних пухлин, але остаточне рішення має прийматися в МДК. Якщо використовується методика Mohs або інші форми ОПГКРА, використання ПТ не рекомендоване.

Необхідні дії

Обов'язкові:

перед початком терапії ознайомити пацієнта з ДФСВ з можливими варіантами лікування, обґрунтуванням їх застосування і очікуваними ризиками та підписати форму № 003-6/о;

призначення спеціального лікування пацієнтів з ДФСВ здійснюється на підставі визначення стадії захворювання, локалізації пухлини, віку, наявності супутньої патології та загального стану пацієнта;

план лікування пацієнтів з ДФСВ складається МДК;

для лікування первинної або рецидивуючої ДФСВ шкіри застосовується хірургічне видалення шляхом мікрографічно контрольованого втручання за методикою Mohs або інші форми ОПГКРА; якщо варіант мікрографічно контрольованої операції недоступний, може виконуватися ШВ з безпечним латеральним краєм 2–3 см та резекцією підлеглої фасції;

якщо після первинного хірургічного втручання були отримані позитивні краї резекції, за можливості, виконується повторна резекція з метою досягнення R0;

для оцінки країв резекції після видалення ДФСВ проводиться імуногістохімічне фарбування з CD34, незалежно від застосованої патогістологічної методики (інтраопераційний мікроскопічний аналіз заморожених зрізів або дослідження тканини, фіксованої формаліном та залитої в парафін);

у випадку погранично резектабельного/нерезектабельного захворювання (коли радикальне хірургічне видалення пов'язане з неприйнятними косметичними чи функціональними наслідками) необхідно виконати аналіз на мутації в пухлині та призначити неoad'ювантну терапію іматинібом, або ПТ, відповідно до інформації, що наведена у пункті 2 розділу 4 цього УКПМД;

ПТ призначається для лікування рецидивного захворювання у випадку коли виконати повторну резекцію неможливо або недоцільно та якщо ПТ не виконувалася раніше, відповідно до пункту 2 розділу 4 цього УКПМД;

неоперабельний/метастатичний рецидив лікується, як метастатичне захворювання з проведенням консультація фахівців МДК для визначення тактики лікування та спостереження;

у разі виявлення трансформації ДФСВ у фібросаркому або інші підтипи сарком показане проведення консультації фахівців МДК та надання медичної допомоги пацієнту відповідно до Стандарту медичної допомоги «Саркоми м'яких тканин кінцівок та тулуба», затвердженого наказом Міністерства охорони здоров'я України від 10 серпня 2023 року за № 1434;

доки не підтверджені чисті краї резекції - реконструктивні втручання, після проведення резекції, відкладаються для уникнення ризику перенесення клітин пухлини у межах резекційного ложа, що зробить неточною подальшу оцінку країв резекції;

у випадку реконструктивних втручань, пластики місцевими тканинами потрібно уникати та надавати перевагу закриттю дефекту шляхом первинного зведення країв рани, пластиці вільним шкірним клаптом або загоєнню вторинним натягом для сприяння ранньому виявленню локальних рецидивів;

надання пацієнту, який переніс спеціальне лікування, інформації щодо можливих віддалених побічних ефектів лікування, необхідності проведення періодичних обстежень відповідно до плану спостереження, а також рекомендації щодо способу життя, режиму харчування та фізичних навантажень.

3) Подальше спостереження

Положення протоколу

У зв'язку з ризиком прогресії захворювання пацієнти з ДФСВ після лікування перебувають під спостереженням у лікаря загальної практики - сімейного лікаря із плановими оглядами у ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри, у якому вони отримували лікування або за місцем реєстрації чи постійного проживання.

План спостереження визначається стадією захворювання та проведеним лікуванням.

Обґрунтування

Проведення регулярних оглядів та обстежень, відповідно до погодженого плану спостереження, сприяє ранньому виявленню місцевого рецидиву пухлини, метастазів у регіонарні лімфатичні вузли та внутрішні органи. У випадку виявлення підозри на рецидив захворювання, наявність метастазів пацієнт направляється до ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри.

Вчасно виявлений локальний рецидив може бути видалений шляхом хірургічного втручання. Проте, неоперабельний / метастатичний рецидив має лікуватися, як метастатичне захворювання.

Необхідні дії

Обов'язкові:

забезпечення ведення Реєстраційної карти пацієнта хворого на злоякісне новоутворення (форма № 030-6/о) з відображенням у ній результатів проведених обстежень;

надання пацієнту, що переніс спеціальне лікування інформації щодо необхідності проведення періодичних обстежень у зв'язку з високою небезпекою виникнення рецидиву, а також рекомендації щодо способу життя, режиму харчування та фізичних навантажень;

навчання пацієнта з ДФСВ після лікування навичкам регулярного самообстеження (візуальний огляд та пальпація післяопераційного рубця, самостійний огляд усієї поверхні шкіри) у зв'язку з ризиком прогресії захворювання, перш за все, у вигляді місцевого рецидиву;

контроль та забезпечення дотримання плану спостереження пацієнтів з ДФСВ після завершення спеціального протипухлинного лікування здійснюється відповідно до пункту 3 розділу IV цього УКПМД;

будь-яку підозру на рецидив слід підтвердити глибокою біопсією та патогістологічним дослідженням у ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри, у якому лікувався пацієнт чи за місцем його проживання.

IV. ОПИС ЕТАПІВ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

1. Діагностика

Фактори ризику виникнення ДФСВ: специфічні фактори ризику виникнення ДФСВ відсутні.

Зовнішні ознаки, за якими може бути запідозрена ДФСВ

ДФСВ у класичних випадках проявляється як індурована, кольору шкіри, еритематозна або коричнево-жовта бляшка з нерівними краями, розміром від 2 до 5 см. Однак, ці ураження можуть бути більшими та мати поодинокі або множинні вузлики на бляшці або сателітні вузлики. Пухлина, зазвичай, фіксована до шкіри, що покриває пухлину, але не до глибших структур, таких як фасція, поперечносмугасті м'язи, окістя та кістка. Однак, пухлини, що рецидивують або існують довготривало, можуть вражати ці структури, і в 1% випадків вони можуть метастазувати.

ДФСВ, зазвичай, протікає безсимптомно з повільним прогресуванням, яке може переходити у фазу швидкого росту, що потенційно вказує на трансформацію ФС-ДФСВ.

Найчастіше ДФСВ виникає на тулубі (42–52,7%), далі йдуть нижні кінцівки (12,3–25,4%), голова та шия (10,6–17,5%) і верхні кінцівки (6,8–12,7%). Літературні дані свідчать щодо рівного розподілу серед чоловіків і жінок. Вік встановлення

діагнозу для більшості пацієнтів коливається від 20 до 59 років, хоча зареєстровані рідкісні випадки вроджених форм, виникнення в ранньому дитячому віці, а також у осіб старше 90 років.

Фізикальний огляд пацієнтів з ДФСВ:

огляд усєї поверхні шкіри;

пальпація регіонарних ЛВ;

оцінка загального стану пацієнта за індексом Карновського або шкалою ECOG відповідно до додатку 2 до цього УКПМД.

Диференційна діагностика:

Важливим клінічним диференційним діагнозом ДФСВ є гіпертрофічні рубці або келоїди. Клінічний діагноз ДФСВ слід завжди підозрювати у випадку солітарного ураження, що імітує гіпертрофічний рубець або келоїд, за відсутності відповідного анамнезу попереднього хірургічного втручання, травми або супутніх інших множинних рубців (рубці від акне).

Біопсія ДФСВ

Виконання біопсії рекомендується у випадку будь-якого підозрілого утворення на шкірі. Наполегливо рекомендується виконувати панч-біопсію, інцизійну біопсію або трепан-біопсію, що включає глибші шари дерми та підшкірної жирової тканини.

Якщо результати біопсії є сумнівними або клінічна підозра залишається, рекомендується повторне виконання біопсії.

Широка мобілізація шкіри не заохочується, враховуючи складність патогістологічної оцінки країв резекції при виконанні у подальшому повторних резекцій.

Патогістологічне дослідження ДФСВ

Патогістологічне дослідження має включати фарбування гематоксиліном та еозином та імуногістохімічне дослідження.

При ДФСВ імуногістохімічне дослідження на CD34 є переважно позитивним, а на фактор XIIIa – негативним.

Додаткові дослідження

Оскільки віддалені метастази ДФСВ трапляються надзвичайно рідко, розширене обстеження за допомогою методів візуалізації не показане в рутинних випадках, за винятком пацієнтів з клінічною підозрою на метастази, рецидив захворювання та ФС-ДФСВ.

УЗД регіонарних ЛВ проводиться за підозри на метастазування

МРТ м'яких тканин з в/в контрастуванням застосовується для передопераційної діагностики у складних ситуаціях.

КТ-сканування – за підозри на інвазію у кістки (наприклад, у випадку розміщення ДФСВ на шкіри голови).

КТ ОГК, ОЧП та ОМТ з в/в контрастуванням проводиться у випадку виявлення трансформації у фібросаркому та за наявності підозри на віддалені метастази.

Стадіювання

Стандартної системи стадіювання для ДФСВ не існує. У 2020 році було запропоновано модифіковану систему стадіювання ДФСВ, що добре узгоджується з іншими класифікаціями TNM. За результатами обстежень пацієнта встановлюється стадія захворювання та поширеність пухлинного процесу відповідно до Модифікованої системи стадіювання ДФСВ, відповідно до додатку 3 цього УКПМД

2. Лікування

План лікування пацієнтів з ДФСВ складається МДК та здійснюється на підставі визначення стадії захворювання, віку, супутньої патології та загального стану пацієнта.

Хірургічне лікування ДФСВ

Першою лінією лікування резектабельної ДФСВ має бути мікрографічно контрольована операція, що дозволяє оцінити усі периферичні та глибокі краї резекції.

Якщо мікрографічно контрольована хірургія недоступна, рекомендовано виконання ШВ з безпечним латеральним краєм 2–3 см та резекцією підлеглої фасції.

Коли краї резекції патологічно уражені, слід провести повторну резекцію до досягнення R0, якщо це можливо.

Для оцінки країв видаленого матеріалу пухлини, незалежно від застосованої патогістологічної методики (інтраопераційний мікроскопічний аналіз заморожених зрізів або дослідження тканини, фіксованої формаліном та залитої в парафін) проводиться імуногістохімічне фарбування з CD34.

У випадку реконструкції дефектів після видалення слід уникати пластики місцевими тканинами та надавати перевагу закриттю шляхом первинного зведення країв рани, пластиці вільним шкірним клаптом або загоєнню вторинним натягом для сприяння ранньому виявленню локальних рецидивів.

У разі рецидиву ДФСВ методом вибору є мікрографічно контрольована хірургія за умови її технічної можливості.

Системне лікування ДФСВ

Іматиніб призначається пацієнтам з ДФСВ, які:

не є кандидатами на хірургічне втручання через поширеність захворювання; в якості неоад'ювантної терапії для пацієнтів, у яких резекція з негативними краями може призвести до неприйнятних функціональних або косметичних наслідків.

Рекомендована початкова доза становить 400 мг/добу з можливістю підвищення до 600-800 мг/добу залежно від клінічної відповіді.

Променева терапія ДФСВ

ПТ не замінює адекватного хірургічного видалення та не показана, як післяопераційне лікування пацієнтам з чистими краями резекції але ПТ може розглядатися, як ад'ювантне лікування за наявності факторів ризику:

- близьких країв резекції;
- рецидивуючих пухлин;
- агресивних гістологічних підтипів;

як сальваж-лікування за наявності позитивних країв резекції (включаючи R1 або R2).

Як сальваж-терапію, ПТ слід розглядати, у випадку, коли подальше хірургічне лікування неможливе. Крім того, ПТ можна розглядати, як варіант для первинних неоперабельних пухлин, але остаточне рішення має прийматися МДК.

Більшість досліджень повідомляють щодо використання звичайного фракціонування (2 Гр/день, 5 днів на тиждень) з діапазоном доз від 50 до 70 Гр. Зазвичай, використовується загальна доза від 60 Гр (при мікроскопічній резидуальній пухлині) до 70 Гр (макроскопічній резидуальній пухлині).

Розмір опроміненого об'єму повинен враховувати розташування, ложе пухлини та розмір хірургічного рубця, а також додаткові безпечні краї 3–5 см.

3. Подальше спостереження

Пацієнти з ДФСВ після закінчення лікування мають отримати:

рекомендації щодо самообстеження шкіри, післяопераційного рубця та регіонарних лімфатичних вузлів;

інформацію щодо необхідності проведення періодичних обстежень у зв'язку з високою небезпекою виникнення рецидиву.

Пацієнтам після радикального лікування ДФСВ низького ризику рекомендовано проводити огляди:

перші 3 роки – кожні 6 місяців;

4 -5 рік - 1 раз на 12 місяців.

Загальний медичний огляд повинен включати повний огляд усієї поверхні шкіри та оцінку ЛВ, з особливою увагою до місця післяопераційного рубця.

Пацієнтам після радикального лікування ДФСВ високого ризику (рецидивні пухлини, з мінімальним відступом пухлини від краю резекції) рекомендовано проводити огляди:

перші 2 роки – кожні 6 місяців;

3 -5 рік – кожні 6-12 місяців;

6-10 рік – 1 раз на 12 місяців.

Загальний медичний огляд повинен включати повний огляд усієї поверхні тіла та оцінку ЛВ, з особливою увагою до місця післяопераційного рубця, а також МРТ ураженої ділянки з в/в контрастуванням.

V. РЕСУРСНЕ ЗАБЕЗПЕЧЕННЯ ВИКОНАННЯ ПРОТОКОЛУ

На момент затвердження УКПМД засоби матеріально-технічного забезпечення дозволені до застосування в Україні. При розробці та застосуванні КМП необхідно перевірити реєстрацію в Україні засобів матеріально-технічного забезпечення, що включаються до КМП та відповідність призначення лікарських засобів інструкції для медичного застосування лікарського засобу, затвердженій МОЗ.

Державний реєстр лікарських засобів України знаходиться за електронною адресою: <http://www.drlz.com.ua>.

1. Первинна медична допомога

Кадрові ресурси: лікарі загальної практики–сімейні лікарі, інші медичні працівники, які беруть участь у наданні первинної медичної допомоги пацієнтам з ДФСВ.

Матеріально-технічне забезпечення: оснащення відповідно до табеля матеріально-технічного оснащення.

2. Спеціалізована медична допомога

Кадрові ресурси: лікар-дерматолог, лікар-онколог, лікар-хірург-онколог, лікар-хірург-дерматолог, лікар-радіолог, лікар-анестезіолог, лікар-лаборант, лікар-патологоанатом; лікар з радіаційної онкології, лікар з функціональної діагностики, лікар з ультразвукової діагностики; середній медичний персонал та інші фахівці, які беруть участь у наданні спеціалізованої медичної допомоги пацієнтам з ДФСВ.

Матеріально-технічне забезпечення: оснащення відповідно до табеля матеріально-технічного оснащення.

Лікарські засоби (послідовність не впливає на порядок призначення):
antineoplastичні засоби - іматиніб.

VI. ІНДИКАТОРИ ЯКОСТІ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

1. Перелік індикаторів якості медичної допомоги:

- 1) наявність у лікаря загальної практики – сімейного лікаря КМП з ДФСВ;
- 2) наявність у лікаря, який надає спеціалізовану медичну допомогу КМП з ДФСВ;
- 3) відсоток пацієнтів, для яких отримано інформацію щодо медичного стану впродовж звітнього періоду;
- 4) відсоток випадків ДФСВ, виявлених впродовж звітнього періоду, для яких діагноз підтверджено гістологічно;
- 5) виживаність пацієнтів з ДФСВ.

2. Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

1) Наявність у лікаря загальної практики – сімейного лікаря КМП з ДФСВ

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД.

Бажаний рівень значення індикатора:

2026 рік – 90%

2027 рік та подальший період – 100%

Інструкція з обчислення індикатора.

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

Дані надаються лікарями загальної практики – сімейними лікарями ЗОЗ, розташованих 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 ДФСВ.

Джерелом інформації є КМП, наданий лікарем загальної практики – сімейним лікарем.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

2) Наявність у лікаря, який надає спеціалізовану медичну допомогу КМП з ДФСВ

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД.

Бажаний рівень значення індикатора:

2026 рік – 90%

2027 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 ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри, 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 ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри, зареєстрованих на території обслуговування. Значення індикатора обчислюється, як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість лікарів ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри, зареєстрованих на території обслуговування. Джерелом інформації є звіт

структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, який містить інформацію щодо кількості лікарів ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри, зареєстрованих на території обслуговування.

Чисельник індикатора складає загальна кількість лікарів ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри, зареєстрованих на території обслуговування, для яких задокументований факт наявності КМП з ДФСВ.

Джерелом інформації є КМП, наданий лікарем ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

3) Відсоток пацієнтів, для яких отримано інформацію щодо медичного стану впродовж звітнього періоду

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД

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 лікарем не проводилося медичного огляду впродовж звітнього 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 про те, що пацієнт живий та перебуває на території обслуговування (за відсутності даних медичного огляду).

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження УКПМД не визначається для запобігання викривленню реальної ситуації.

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, що має обчислювати індикатор: інформаційно-аналітичні відділи ЗОЗ, що надають первинну та спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ДФСВ, розташованими на території обслуговування.

Дані надаються ЗОЗ, що надають первинну та спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ДФСВ шкіри, розташованих на території обслуговування до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій.

Дані надаються відповідно до вимог технології ведення канцер-реєстру.

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

Індикатор обчислюється ЗОЗ, що надають первинну та спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ДФСВ за даними Національного канцер-реєстру України.

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

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

Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з діагнозом ДФСВ, які перебувають під постійним спостереженням у лікаря, який надає первинну медичну допомогу або у лікаря - онколога, для яких отримано інформацію щодо медичного стану впродовж звітнього періоду та для яких задокументований факт медичного огляду 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 ДФСВ, виявлених впродовж звітнього періоду, для яких діагноз підтверджено гістологічно.

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД.

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора.

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження УКПМД не визначається задля запобігання викривленню реальної ситуації.

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, що має обчислювати індикатор: інформаційно-аналітичні відділи ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри розташованими на території обслуговування, канцер-реєстри, Національний канцер-реєстр України.

Організація, що надає дані: ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ДФСВ, розташованих на території обслуговування.

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 ДФСВ, 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 ДФСВ, 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 ДФСВ

Індикатор ґрунтується на положеннях УКПМД.

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-, 2-, 3-, 4- та 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 пацієнтів, які не прожили року з моменту встановлення діагнозу; відсоток осіб, які 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 щодо життєвого стану пацієнта, можлива систематична похибка у порівняннях. Міжрегіональні порівняння показника відносної виживаності мають проводитися з урахуванням статистичної похибки. Слід зважати на загалом недостатню кількість пацієнтів для проведення щорічних міжрегіональних порівнянь.

Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження УКПМД не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації.

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, що має обчислювати індикатор: ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями, в тому числі з ДФСВ.

Організація, що надає дані: інформаційно-аналітичні відділи ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ДФСВ, розташовані на території обслуговування.

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 пацієнта менш ніж через 5 років після встановлення діагнозу), перевіряються.

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з ДФСВ, зареєстрованих впродовж звітного періоду на території обслуговування. Зі знаменника виключаються пацієнти, які мають більше одного злоякісного діагнозу (множинні раки).

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

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

Джерелом інформації є: форма № 0306-/о та база даних Національного канцер-реєстру України.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

VII. Перелік літературних джерел та нормативно-правових актів, використаних при розробці уніфікованого клінічного протоколу

1. Електронний документ Клінічна настанова, заснована на доказах «Дерматофібросаркома, що вибухає», 2026 рік, https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/ .

2. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 22 січня 1996 року № 10 «Про створення Національного канцер-реєстру України».

3. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 28 листопада 1997 року № 340 «Про удосконалення організації служби променевої діагностики та променевої терапії».

4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 10 жовтня 2007 року № 629 «Про затвердження форм первинної облікової документації з онкологічної захворюваності та інструкцій щодо їхнього заповнення» зареєстровано в Міністерстві юстиції України 26 жовтня 2007 року за № 1222/14489.

5. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 15 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».

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», зареєстровано в Міністерстві юстиції України 28 квітня 2012 року за № 661/20974.

7. 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», зареєстровано в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

8. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 01 жовтня 2013 року № 845 «Про систему онкологічної допомоги населенню України», зареєстровано в Міністерстві юстиції України 16 січня 2014 року за № 77/24854.

9. Наказ 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» зареєстровано в Міністерстві юстиції України 13 серпня 2014 року за № 959/25736.

10. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 10 серпня 2023 року за № 1434 «Про затвердження Стандарту медичної допомоги «Саркоми м'яких тканин кінцівок та тулуба».

11. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 02 жовтня 2024 року за № 1680 «Про затвердження Положення про мультидисциплінарну команду при закладах охорони здоров'я, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам із онкологічними захворюваннями», зареєстровано в Міністерстві юстиції України 15 жовтня 2024 року за № 1548/42893

12. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 13 червня 2025 року № 971 «Про затвердження сімнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

13. Наказ МОЗ України від 07 квітня 2026 року № 473 «Про затвердження Методичних рекомендацій щодо кодування та формування онкологічного діагнозу та довідників, розроблених на основі Міжнародної класифікації хвороб для онкології та TNM класифікації злоякісних новоутворень».

**В.о. директор Департаменту
медичних послуг**

Валерія СОРУЧАН

Додаток 1
до Уніфікованого клінічного
протоколу первинної та
спеціалізованої медичної допомоги
«Дерматофібросаркома, що
вибухає»
(підпункт 3 пункту 1 розділу III)

ІНФОРМАЦІЯ ДЛЯ ПАЦІЄНТА З ДЕРМАТОФІБРОСАРКОМОЮ, ЩО ВИБУХАЄ

Дерматофібросаркома, що вибухає (ДФСВ) – це рідкісна пухлина шкіри, яка, зазвичай, проявляється як ущільнення шкіри тілесного, рожевого або жовто-коричневого кольору, фіксована до шкіри.

Діагноз ДФСВ встановлюється виключно у Зкладах охорони здоров'я, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з онкологічними захворюваннями шкіри, після біопсії пухлини та її патогістологічного та імуногістохімічного дослідження.

Оскільки віддалені метастази ДФСВ трапляються надзвичайно рідко, розширене обстеження за допомогою методів візуалізації (комп'ютерна томографія (КТ), магнітно-резонансна томографія (МРТ) не показане рутинно. Винятком можуть бути підозра на метастази, рецидив захворювання та агресивний тип пухлини (фібросаркоматозна трансформація (ФС-ДФСВ)).

На підставі даних додаткового обстеження визначається розповсюдження пухлинного процесу та встановлюється стадія захворювання.

Спеціальне протипухлинне лікування включає перш за все хірургічне лікування, іноді – променеву та медикаментозну терапію та їх поєднання.

План лікування пацієнтів з ДФСВ затверджується мультидисциплінарною командою спеціалістів, що складається з фахівців різних спеціальностей (лікар-онколог, лікар-хірург-дерматолог, лікар-хірург-онколог, лікар-онколог, лікар з радіаційної онкології, лікар-патологоанатом, лікар-радіолог, тощо), та здійснюється на підставі визначення стадії захворювання, віку, супутньої патології та загального стану пацієнта.

Основним видом лікування пацієнтів з ДФСВ є хірургічне: мікрографічно контрольована операція (полягає у видаленні пухлини з невеликим відступом та гістологічним дослідженням, що дозволяє оцінити наявність пухлини в периферичних та глибокому краях) або, якщо варіант мікрографічно контрольованої операції недоступний проводиться широке висічення з відступом 2–3 см від видимого краю пухлини.

Якщо пухлину неможливо видалити хірургічно або хірургічне втручання може призвести до неприйнятних функціональних або косметичних наслідків, може бути запропоновано лікування протипухлинним препаратом імаїніб або променева терапія.

У зв'язку з високою небезпекою виникнення рецидиву, після закінчення лікування, пацієнтам з ДФСВ рекомендовано самостійно оглядати поверхню шкіри з особливою увагою до післяопераційного рубця та регіонарних лімфатичних вузлів.

Крім того проводяться регулярні огляди лікаря-онколога/лікаря-хірурга-онколога/лікаря-хірурга-дерматолога відповідно до графіка, який повідомить Вам лікар. Зазвичай, перші 3 роки – кожні 6 місяців; 4 -5 рік - 1 раз на 12 місяців.

Пацієнтам після лікування рецидивів ДФСВ або після видалення пухлини з близьким розташуванням пухлини до країв резекції рекомендовано проводити огляди перші 2 роки – кожні 6 місяців; 3–5 років – кожні 6–12 місяців; 6–10 років – 1 раз на 12 місяців. Загальний медичний огляд повинен включати повний огляд шкіри усього тіла і оцінку лімфатичних вузлів, з особливою увагою до місця післяопераційного рубця, а також МРТ ураженої ділянки з в/в контрастуванням.

Вчасне виявлення рецидиву та ранній початок лікування сприяє досягненню тривалої ремісії.

Додаток 2
до Уніфікованого клінічного
протоколу первинної та
спеціалізованої медичної допомоги
«Дерматофібросаркома, що
вибухає»
(підпункт 1 пункту 3 розділу III)

Оцінка загального стану пацієнта за індексом Карновського або шкалою ECOG

| Індекс Карновського | Активність% | Шкала ECOG | 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 із 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 |
| Особа з інвалідністю, потребує спеціальної допомоги, в тому числі медичної допомоги | 40 | | |
| Тяжка інвалідність, показана госпіталізація, але смерть не передбачається | 30 | Не здатен себе обслуговувати, прикутий до ліжка | 4 |
| Тяжкий пацієнт. Необхідно активне лікування | 20 | | |
| Смерть | 0 | | |

Додаток 3
до Уніфікованого клінічного
протоколу первинної та
спеціалізованої медичної
допомоги
«Дерматофібросаркома, що
вибухає»
(підпункт 1 пункту 3 розділу III)

Модифікована система стадіювання ДФСВ

| Стадія | Критерії |
|---------------|--|
| Стадія I | Невипуклі ураження, включаючи атрофічні або склеротичні бляшки, макулярні ураження або невеликі вузлики |
| Стадія II | Вибухаюча первинна пухлина |
| Стадія IIА | Поверхнева пухлина: без інвазії в підлеглу фасцію |
| Стадія IIВ | Глибока пухлина: над поверхневою фасцією з ознаками її інвазії або первинне розташування під поверхневою фасцією |
| Стадія III | Метастази в лімфатичні вузли |
| Стадія IV | Віддалені метастази у інші органи |
