

ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони
здоров'я України
_____ № _____

СТАНДАРТИ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

**ХОНДРОСАРКОМА, ПЛЕОМОРФНА САРКОМА,
ХОРДОМА, ГІГАНТОКЛІТИННА ПУХЛИНА КІСТОК**

Загальна частина

Назва діагнозу: Хондросаркома, плеоморфна саркома, хордома, гігантоклітинна пухлина кісток

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

Розробники:

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

Дєдков завідувач науково-дослідного відділення онкоортопедії
Анатолій державного некомерційного підприємства
Григорович «Національний інститут раку», заступник голови робочої групи з клінічних питань;

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

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

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

Сікачов Сергій лікар-хірург-онколог відділення пухлини печінки,
Сергійович підшлункової залози та онковаскулярної хірургії державного некомерційного підприємства «Національний інститут раку»;

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

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана начальник відділу стандартизації медичної допомоги
Іванівна Державного підприємства «Державний експертний

центр МОЗ України», заступник голови робочої групи з методологічного супроводу

Рецензенти:

Захаричев Валерій Дмитрович	професор кафедри онкології Національного університету охорони здоров'я імені П.Л.Шупіка, д.мед.н., професор;
Вирва Олег Євгенович	головний лікар, керівник відділу кісткової онкології Державної установи «Інститут патології хребта та великих суглобів імені І.І. Сітенка НАМН України», д.мед.н., професор

Перегляд стандартів медичної допомоги заплановано на 2029 рік

Список скорочень

ГКП	–	гігантоклітинна пухлина кістки
ЗОЗ	–	заклад охорони здоров'я
КМП	–	клінічний маршрут пацієнта
КТ	–	комп'ютерна томографія
МРТ	–	магнітно-резонансна томографія
МДК	–	мультидисциплінарна команда
ПЕТ	–	позитронно-емісійна томографія
ПТ	–	променева терапія
ППК	–	первинна пухлина кістки
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 № 025/о	Форма первинної медичної документації № 025/о «Медична карта амбулаторного 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 І. Організація надання медичної допомоги

1. Положення стандарту медичної допомоги

Медична допомога пацієнтам з первинними пухлинами кісток (ППК) надається у спеціалізованих закладах охорони здоров'я (ЗОЗ). Медична допомога пацієнтам з ППК 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

Первинні пухлини кісток зустрічаються набагато рідше, ніж метастатичні пухлини кісток, особливо у дорослих і становлять <0,2% злоякісних новоутворень у всіх вікових групах.

Відсутні дані щодо специфічної профілактики ППК.

Лікарі загальної практики-сімейні лікарі, лікарі-ортопеди травматологи відіграють ключову роль в організації раннього виявлення ППК, в тому числі: хондросаркоми (ХС), хордоми, гігантоклітинної пухлини (ГКП), плеоморфної саркоми (ПС), сприянні виконанню рекомендацій спеціалістів під час протипухлинного лікування, забезпечення належної паліативної допомоги.

Управління терапевтичним процесом мультидисциплінарною командою (МДК) вважається найкращою практикою лікування, а також невід'ємною складовою скоординованої допомоги в онкології.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

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

2) Організація надання медичної допомоги пацієнтам в проміжках між курсами спеціального лікування, 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 і, за згодою, члени сім'ї/ особи, які здійснюють догляд, забезпечуються у доступній формі інформацією щодо їхнього стану, плану лікування і подальшого спостереження, навчання навичок, необхідних для поліпшення результатів медичної допомоги, контактів для отримання додаткової інформації та консультації.

Розділ II. Діагностика

1. Положення стандарту медичної допомоги

Діагноз ППК встановлюється у ЗОЗ, який надає спеціалізовану медичну допомогу при злоякісних новоутвореннях опорно-рухового апарату, на підставі клінічних, рентгенологічних та морфологічних даних, наведених у додатку 1 до цих Стандартів. Обов'язковим є визначення нозологічної форми, гістологічного підтипу, поширення пухлинного процесу та встановлення стадії захворювання.

2. Обґрунтування

Рання діагностика та початок лікування пацієнтів з ППК сприяє попередженню інвалідизації та передчасної смерті пацієнтів. Діагноз ППК може бути запідозрений в разі наявності постійного немеханічного болю в будь-якій кістці, який триває більше декількох тижнів. Нещодавні травми не виключають діагноз злоякісної пухлини і не повинні перешкоджати відповідним діагностичним заходам.

Інструментальні дослідження необхідно починати з рентгенографії відповідного сегмента з прилеглим суглобом. Комп'ютерна томографія (КТ) дозволяє оцінити з більшою точністю появу змін у кортикальному шарі, їх взаємозв'язок з новоутворенням хрящової тканини і можливою ерозією ендоста (фестон). КТ абсолютно показана для оцінки кальцифікації і атипових осифікацій при пухлинах хрящової природи. Магнітно-резонансна томографія (МРТ) має важливе значення для оцінки ступеня ураження в навколишніх м'яких тканинах, і, особливо важливо – поширення пухлинного процесу вздовж медулярного каналу та наявність skip-метастазів. Сцинтиграфія кісток демонструє інтенсивне накопичення радіофармпрепарату при пухлинах хрящової природи, але не допомагає диференціювати доброякісні від злоякісних пухлин. У диференційній діагностиці між доброякісними і злоякісними хрящовими ураженнями кісток скелета значна роль належить позитронно-емісійної томографії (ПЕТ).

Морфологічне дослідження та стадіювання є основними заходами в діагностиці ППК, оскільки саме морфологічна форма та ступінь злоякісності визначає вибір методів спеціального лікування. Встановлення патологічного діагнозу та рішення щодо подальшого лікування обговорюється МДК.

Біопсія ППК має здійснюватися лікарем-хірургом (або за його консультацією), який проводитиме остаточне видалення пухлини у спеціалізованому ЗОЗ, або лікаря-радіолога (під навігацією).

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Обстеження за підозри на ППК, що проводиться в спеціалізованому ЗОЗ, повинно включати історію хвороби (анамнез), фізикальне обстеження, радіологічні дослідження, що зроблені на попередніх етапах, та біопсію, принципи виконання якої наведені у додатку 2 до цих Стандартів.

2) Патологоанатомічний діагноз має бути поставлений лікарем-патологоанатомом, який має достатній досвід з патології кісток, відповідно до класифікації ВООЗ 2020 року, і, якщо це необхідно, має підкріплюватися допоміжними дослідженнями.

3) Для післяопераційних зразків слід описати розмір пухлини та місцевий ступінь поширення, місце розташування, стан хірургічних країв та відсоток патологічної відповіді на передопераційну ХТ.

4) Необхідно провести стадіювання відповідно до додатку 3 до цих Стандартів з метою оцінки ступеня віддаленого метастазування, включаючи магнітно-резонансну томографію (МРТ) всього сегменту ураження з прилеглим суглобом, КТ грудної клітки, сцинтиграфію кісток.

Бажані:

5) Позитронно-емісійна томографія (ПЕТ) проводиться за наявності клінічних показань.

6) Консультація спеціаліста з репродуктивної медицини щодо питань збереження фертильності перед спеціальним лікуванням у випадках необхідності хіміотерапії (ХТ) або променевої терапії (ПТ), за бажанням пацієнта.

Розділ III. Лікування

1. Положення стандарту медичної допомоги

Спеціальне протипухлинне лікування пацієнтів з ППК полягає у застосуванні оперативного втручання, хіміотерапії та променевої терапії в різних комбінаціях, симптоматичного лікування. Перелік оперативних втручань при ППК наведено у додатку 4 до цих Стандартів. Лікувальні заходи щодо окремих підтипів ХС здійснюються відповідно до додатку 5 до цих Стандартів.

2. Обґрунтування

Вибір лікування ППК визначається нозологічною формою, стадією захворювання, віком та загальним станом пацієнта.

Традиційно ХС, хордома, ГКП, плеоморфна саркома вважаються не чутливими до опромінення пухлинами. Але існують умови коли ПТ та інше терапевтичне лікування рекомендовано.

Управління лікувальним процесом МДК є невід'ємною складовою скоординованої допомоги в онкології.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:**Хондросаркома**

- 1) Атипові хрящові пухлини можна лікувати за допомогою кюретажу з або без локальних ад'ювантних засобів.
- 2) ХС високого ступеня злоякісності та всі хондросаркоми таза або осьового скелета слід хірургічно вирізати з широкими краями.
- 3) ПТ можна розглядати при неоперабельному захворюванні (первинному чи рецидивному), після неповної операції та для полегшення симптомів.
- 4) Високі дози ПТ наразі рекомендуються для основи хондросаркоми черепа.
- 5) Локалізовані мезенхімальні хондросаркоми зазвичай лікують неoad'ювантною/ад'ювантною ХТ, що поєднує антрацикліни та алкілюючі агенти.
- 6) Неоад'ювантна/ад'ювантна ХТ також може бути розглянута для локалізованої дедиференційованої хондросаркоми.

Хордома

- 7) Слід запропонувати хірургічне втручання, якщо хордома виникає від S4 і нижче, або обговорити його в контексті інших альтернатив для пухлин, що походять від S3.
- 8) Хірургічне втручання R1-R2 (нерадикальне) у поєднанні з високими дозами ПТ є лікуванням вибору для хордоми основи черепа та верхньої частини шийного відділу.
- 9) Показання до остаточного вирішення призначення ПТ включають: пухлини, для яких резекцію R0 або R1 не можна досягнути при плануванні в експертному центрі; неоперабельні пацієнти; загроза отримання неврологічних порушень, з якими пацієнт не погоджується.
- 10) Для рецидиву слід запропонувати хірургічне втручання та/або ПТ та/або системну ХТ.

Гігантоклітинна пухлина кістки

- 11) Варіанти лікування ГКП включають ексцизію en bloc і кюретаж всередині ураження з або без ад'ювантної терапії у ретельно відібраних випадках.
- 12) Деносумаб є стандартом ХТ неоперабельного або метастатичного ГКП.
- 13) Застосування деносумабу в передопераційних умовах для ГКП, які є потенційно операбельними та мають високу захворюваність, обговорюється та має бути індивідуальним та зарезервованим для складних випадків після обговорення МДК.

Плеоморфна саркома кістки

- 14) Стратегія лікування подібна до стратегії лікування остеосаркоми та включає ХТ і повну резекцію en bloc.

Бажані:

15) Для підтвердження діагнозу настійно рекомендується оцінка ядерної експресії brachyury у звичайній хордомі.

Розділ IV. Подальше спостереження

1. Положення стандарту медичної допомоги

Через високу небезпеку виникнення рецидиву пацієнти з ППК після спеціального лікування мають перебувати під спостереженням з плановими оглядами в онкологічному ЗОЗ, в якому отримували лікування, або за місцем реєстрації.

Пацієнт після спеціального лікування перебуває на обліку у лікаря загальної практики-сімейної медицини, який веде необхідну медичну документацію та сприяє виконанню пацієнтом рекомендацій фахівців, в тому числі виконання плану спостереження

2. Обґрунтування

Метою програми подальшого спостереження після лікування пацієнтів є виявлення потенційно резекційних рецидивів і безперервна оцінка наслідків, пов'язаних з раннім і довготривалим лікуванням.

Доведено, що своєчасне виявлення рецидиву збільшує загальну безрецидивну виживаність пацієнтів з ППК. Дослідження показали, що підвищення фізичної активності пацієнтів сприяє більш тривалій виживаності.

3. Критерії якості медичної допомоги

Обов'язкові:

1) Подальше спостереження за ППК високого ступеня злоякісності повинно включати фізикальне обстеження, візуалізацію первинної ділянки ураження (або МРТ або КТ) разом із рентгенографією/КТ грудної клітки.

2) Рекомендовані інтервали для подальшого спостереження можуть становити приблизно кожні 3 місяці протягом перших 2-х років; кожні 6 місяців протягом 3-5-ти років; кожні 6-12 місяців протягом 5-10-ти років, а потім кожні 0,5-1-2 роки.

3) При ППК низького ступеня злоякісності (місцевоагресивних доброякісних пухлин) частота повторних відвідувань може бути нижчою (наприклад, 6 місяців протягом 2 років, потім щорічно).

4) Слід оцінювати довгострокові токсичні ефекти ХТ, хірургічного втручання та ПТ, а також продовжувати моніторинг віддалених ефектів протягом більш ніж 10 років після лікування, залежно від протоколу.

Індикатори якості медичної допомоги

Перелік індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ спеціалізованої медичної допомоги клінічного маршруту пацієнта (КМП) з ППК
2. Відсоток пацієнтів, для яких отримано інформацію про медичний стан протягом звітного періоду.
3. Вживаність пацієнтів з ППК.

Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

1. Наявність у ЗОЗ спеціалізованої медичної допомоги КМП з ППК

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

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандартів медичної допомоги «Хондросаркома, плеоморфна саркома, хордома, гігантоклітинна пухлина кісток».

Зауваження щодо інтерпретації та аналізу індикатора

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

Бажаний рівень значення індикатора:

2023 рік – 90%

2024 рік та подальший період – 100%.

Інструкція з обчислення індикатора

Організація, яка має обчислювати індикатор: спеціалізовані ЗОС з надання онкологічної допомоги хворим на ППК. Дані надаються в канцер-реєстр України.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної або автоматизованої обробки. Значення індикатора обчислюється як відношення чисельника до знаменника.

Знаменник індикатора складає загальна кількість закладів спеціалізованої допомоги з лікування ППК, зареєстрованих в країні.

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

Значення індикатора наводиться у відсотках.

2. Відсоток пацієнтів, для яких отримано інформацію про медичний стан впродовж звітного періоду.

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

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандартів медичної допомоги «Хондросаркома, плеоморфна саркома, хордома, гігантоклітинна пухлина кісток».

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 хворих, для яких не проводилося медичного огляду лікарем протягом звітного періоду. В первинній медичній документації мають бути задокументовані факти медичного огляду хворого, 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 Стандартів медичної допомоги не визначається заради запобігання викривленню реальної ситуації внаслідок адміністративного тиску.

Інструкція з обчислення індикатора.

ЗОЗ, яка має обчислювати індикатор: лікарі, які надають первинну медичну допомогу, лікарі-онкологи. 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, лікарями-онкологами, до структурних підрозділів з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій, до онкологічного закладу, розташованого в районі обслуговування.

Дані надаються поштою, в тому числі електронною поштою.

Метод обчислення індикатора: підрахунок шляхом ручної обробки. При наявності автоматизованої технології ЗОЗ, в якій обробляються формалізовані дані щодо медичної допомоги в обсязі, що відповідає формі № 025/о, або формі № 030-6/о – автоматизована обробка.

Автоматизована обробка даних популяційного канцер-реєстру.

Індикатор обчислюється лікарями, які надають первинну медичну допомогу, лікарями-онкологами, шляхом ручного або автоматизованого аналізу інформації форми № 025/о, форми № 030-6/о.

Індикатор обчислюється структурними підрозділами з питань охорони здоров'я місцевих державних адміністрацій після надходження від всіх лікарів, які надають первинну медичну допомогу, лікарів-онкологів, ЗОЗ, зареєстрованих в регіоні обслуговування, інформації щодо загальної кількості пацієнтів з діагнозом «Хондросаркома, плеоморфна саркома, хордома,

гігантоклітинна пухлина кісток», а також тих з них, для яких наведена інформація про медичний стан пацієнта протягом звітного періоду.

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

Знаменник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з діагнозом «Хондросаркома, плеоморфна саркома, хордома, гігантоклітинна пухлина кісток», які перебувають під спостереженням у лікаря, який надає первинну медичну допомогу, лікаря-онколога.

Джерелом інформації є: форма № 025/о, форма № 030-6/о, база даних Національного канцер-реєстру України.

Чисельник індикатора складає загальна кількість пацієнтів з діагнозом «Хондросаркома, плеоморфна саркома, хордома, гігантоклітинна пухлина кісток», які перебувають під спостереженням у лікаря, який надає первинну медичну допомогу, лікаря-онколога, для яких наведена інформація про медичний стан пацієнта із зазначенням відсутності або наявності рецидивів захворювання або проявів його прогресування.

Джерелом інформації є: форма № 025/о, форма № 030-6/о, база даних Національного канцер-реєстру України.

Значення індикатора наводиться у відсотках.

3. Вживаність пацієнтів з ППК

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

Індикатор ґрунтується на положеннях Стандартів медичної допомоги «Хондросаркома, плеоморфна саркома, хордома, гігантоклітинна пухлина кісток».

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-річної, 2-річної, 3-річної, 4-річної, 5-річної відносної виживаності. 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 про життєвий стан хворих, що перебувають на онкологічному обліку. При значній (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 загалом недостатню кількість хворих для проведення щорічних міжрегіональних порівнянь. Цільовий (бажаний) рівень значення індикатора на етапі запровадження Стандартів медичної допомоги 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 обчислюються автоматизованою системою ведення популяційного канцер-реєстру. При обчисленні враховуються вікові показники очікуваної смертності загальної популяції. Пацієнти, які вибули з-під спостереження (відсутні відомості про життєвий стан хворого менш ніж через 5 років після встановлення діагнозу), цензуються.

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

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

Чисельник індикатора складає загальна кількість хворих на ППК, зареєстрованих протягом 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
Стандартів медичної допомоги**

1. Електронний документ «Клінічна настанова, заснована на доказах «Хондросаркома, плеоморфна саркома, хордома, гігантоклітинна пухлина кісток», 2023.

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

3. 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.

4. Наказ Міністерства охорони здоров'я України від 13 червня 2022 року № 1011 «Про затвердження чотирнадцятого випуску Державного формуляра лікарських засобів та забезпечення його доступності».

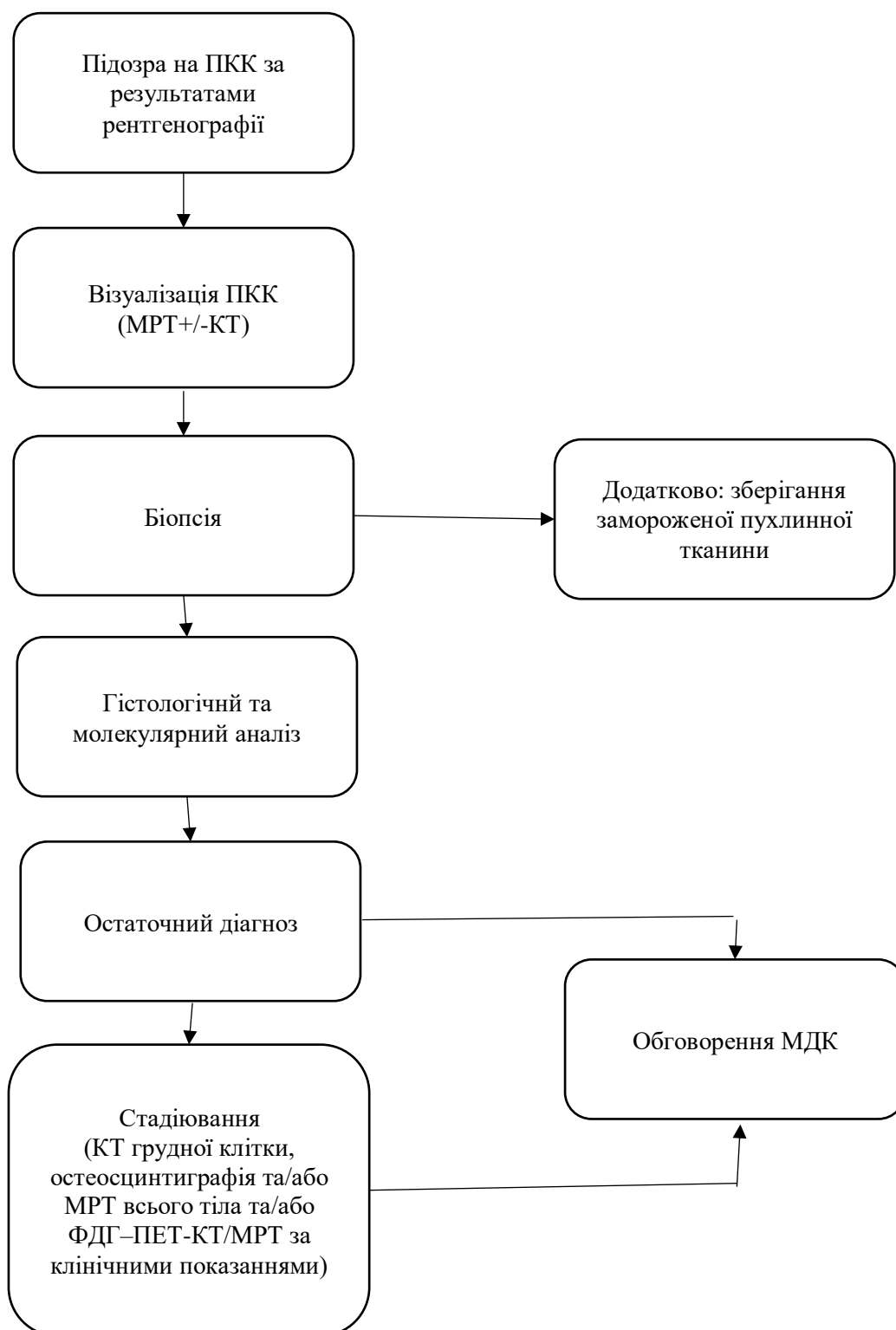
**Директор Департаменту
медичних послуг**



Олександра МАШКЕВИЧ

Додаток 1
до Стандартів медичної
допомоги «Хондросаркома, плеоморфна
саркома, хордома, гігантоклітинна пухлина
кісток»
(пункт 1 розділу II)

Загальний алгоритм діагностики ППК



Додаток 2
до Стандартів медичної
допомоги «Хондросаркома, плеоморфна
саркома, хордома, гігантоклітинна пухлина
кісток»
(підпункт 1 пункту 3 розділу II)

Принципи біопсії:

1. Мінімальна контамінація здорових тканин.
 2. У багатьох ситуаціях трепан-біопсія (під контролем візуалізаційних методів КТ або рентгенографії) є кращою альтернативою відкритій біопсії.
 3. Адекватний забір з репрезентативних ділянок.
 4. Всі зразки повинні бути направлені на мікробіологічне дослідження з метою диференційної діагностики.
 5. Зразки повинні бути інтерпретовані досвідченим патологоанатомом у співпраці з рентгенологом.
 6. Форма запиту повинна містити достатню кількість матеріалу для патологоанатома в тому числі інформацію щодо локалізації пухлини, вік пацієнта та радіологічних зображень.
 7. Відкрита біопсія виконується якщо трепан-біопсія неможлива з деяких причин (наприклад: товстий кортикальний шар, або складна анатомічна ділянка, що буває при ураженнях кісток таза), і повинна бути виконана за допомогою тільки повздовжніх розрізів. Біопсійна ділянка повинна бути чітко позначена за допомогою невеликого розрізу або чорнилом, щоб переконатися, що місце може бути визначене в момент остаточного хірургічного лікування.
 8. У випадках ураження спинного мозку ламінектомія проводиться з метою декомпресії спинного мозку.
 9. Основним критерієм встановлення діагнозу пацієнту є гістологічне обстеження інформативного біопсійного матеріалу у референтних лабораторіях, які спеціалізуються на саркомах. Лікар-патологоанатом, який досліджує матеріал, повинен мати достатній досвід в галузі пухлин кісток та матеріально-технічну базу.
 10. При розбіжностях в клініко-рентгенологічному діагнозі та морфологічних заключеннях, необхідне додаткове обстеження гістологічного матеріалу
 11. Пункційна біопсія є припустимою лише в окремих випадках для отримання цитологічного матеріалу з метою верифікації процесу у пацієнтів, які потребують верифікації діагнозу за життєвими показаннями. Після покращення стану пацієнта питання про можливість діагностичного оперативного втручання вирішується повторно.
 12. Рекомендовано зберігання свіжих заморожених тканин і пухлинних відбитків, оскільки оцінка молекулярної патології може бути виконана на більш пізньому етапі.
 13. При проведенні гістологічного дослідження біопсійного матеріалу в заключенні повинно бути обов'язково вказано ступінь злоякісності G.
 14. Гістологічний діагноз (якщо зроблено за межами референтних центрів) потребують підтвердження в центрі, що має великий досвід у діагностиці пухлин кісток.
-

Додаток 3
до Стандартів медичної
допомоги «Хондросаркома, плеоморфна
саркома, хордома, гігантоклітинна пухлина
кісток»
(підпункт 4 пункту 3 розділу II)

Стадіювання ППК

Система стадіювання базується на визначенні ступеня злоякісності, розмірів та наявності метастазів, і потребує використання спіральної КТ грудної клітки (допустимо без використання контрастної речовини) і скелетної сцинтиграфії. У класифікації злоякісних ППК передбачено 4 стадії.

Міжнародна TNM класифікація первинних злоякісних пухлин кісток 6-го перегляду

<i>Стадія</i>	<i>Tumor (T)</i>	<i>Lymph Node (N)</i>	<i>Metastases (M)</i>	<i>Grade (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>

Джерело: *American Joint Committee on Cancer. Bone. In: Greene FL, Page DL, Fleming ID, et al., eds. AJCC cancer staging manual. New York, NY: Springer-Verlag, 2002:213 -21*

Пухлина (T)

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 (N)

NX: регіональні лімфовузли не можуть бути оцінені.

N0: немає метастазів в регіонарних лімфатичних вузлах

N1: метастаз в регіональний лімфатичний вузол

Віддалені метастази (M)

MX: наявність віддалених метастазів не може бути оцінена.

M0: немає віддалених метастазів.

M1: віддалені метастази.

M1a: метастази в легенях.

M1b: інші віддалені метастази

Ступінь злоякісності (G)

G1: високодиференційована.

G2: помірно диференційована.

G3: низькодиференційована.

G4: недиференційована.

ГКП не відносяться до злоякісних новоутворень кісток, але має агресивний місцевий перебіг (Робоча група рекомендує класифікувати ГКП за радіологічними критеріями запропонованими Campanacci:

Стадія 1 - Межа між пухлиною та здоровою кісткою має чіткі межі. Кортикальний шар не уражений

Стадія 2 - Поширене літичне вогнище. Кортикальний шар стоншений, можливе його здуття без порушення цілісності.

Стадія 3 - Вогнище без чітких меж з розривом кортикального шару та формуванням м'якотканинного компоненту.

Додаток 4
до Стандартів медичної
допомоги «Хондросаркома, плеоморфна
саркома, хордома, гігантоклітинна пухлина
кісток»
(пункт 1 розділу III)

Перелік оперативних втручань при ППК

Вид операції		Особливості проведення
Основний перелік оперативних втручань	1.Резекція фрагменту ураженої кістки (en blok), реконструкція дефекту штучним імплантатом (ендопротезом) або кістковим трансплантатом	Реконструкція не потрібна при резекції ключиці, лопатки, ребер, малогомілкової кістки, дистального відділу ліктьової та проксимального відділу променевої кісток.
	2. Ампутація (екзартикуляція)	Виконується у випадках ураження пухлиною судинно-нервових структур та великих масивів м'яких тканин.
	3.Екскохлеація (кюретаж) + аплікація порожнини рідким азотом або фенолом 5-10%	Виконується при центральній ХС I стадії, ГКП I та II ст. за Campanacci та локалізації в довгих кістках
	4. Крайова резекція кістки	Виконується при периферичній ХС I - II ст. при умові відсутності радіологічних даних ураження кістково-мозкового каналу
Додатковий перелік втручань, які можуть використовуватись при достатньому матеріально-технічному забезпеченні	Реконструктивні втручання з використанням аутокісткових трансплантатів в т.ч. на судинній ніжці, дистракційних апаратів, комбінації засобів кісткової пластики та остеосинтезу,	

Додаток 5
до Стандартів медичної
допомоги «Хондросаркома, плеоморфна
саркома, хордома, гігантоклітинна пухлина
кісток»
(пункт 1 розділу III)

Лікування різних підтипів ХС

Підтип	Первинне лікування	Спостереження	Рецидив	Лікування рецидиву
G I	Внутрішньовогнищев а резекція ± місцевий ад'ювант, широка резекція* при резектабельності або ПТ якщо нерезектабельна	Кожні 6 місяців протягом 5 років, 1 раз на рік до 10 років (РГ або ТГ/МРТ зони ураження і КТ грудної клітини	Рецидив локальний	Широка резекція в разі резектабельності Край +: ПТ ; Край - : спостере- ження. В разі нерезектабельності: ПТ
G II – III або ПХС, ЦХС	Широка резекція при резектабельності. ПТ якщо нерезектабельна	Кожні 3 місяці протягом 3 років, кожні 6 місяців протягом 5 років, та 1 раз на рік до 10 років (РГ або ТГ/МРТ зони ураження і КТ грудної клітини 1 раз на рік до 10 років (РГ або ТГ/МРТ зони ураження і КТ грудної клітини	Рецидив локальний	Широка резекція в разі резектабельності Край +: ПТ ; Край - : спостере- ження. В разі не - резектабельності: ПТ
			Метастази	Хірургічне видалення
Дедиференційована ХС: широка резекція + ХТ за протоколом остеосаркоми				
Мезенхімальна ХС: широка резекція + ХТ за протоколом саркоми Юїнга				

*Широка резекція повинна гарантувати края вільні від пухлини, враховуючи можливість ампутації кінцівки