

# **Երեխաների շրջանում նոր ախտորոշված Յուրինգի սարկոմայի ընտանիքի ուռուցքների վարման գործելակարգ**

## **Ընդհանուր դրույթներ**

Իմունոհիստոքիմիական, ցիտոգենետիկական, մոլեկուլյար գենետիկական և հյուսվածաբանական տվյալները ցույց են տալիս, որ Յուրինգի սարկոման (ՅՍ) առաջանում է պրիմորդիալ, ոսկրածուծային մեզենքիմալ ցողունային բջիջներից: Հնում օգտագործված այնպիսի տերմիններ, ինչպիսիք են պրիմիտիվ նեյրոէկտոդերմալ ուռուցքը (ՊՆԷՈԻ), Ասկինի ուռուցքը (կրծքավանդակի Յուրինգի սարկոմա), և արտաոսկրային Յուրինգի սարկոման, այժմ միավորվում են մեկ անվան տակ՝ Յուրինգ սարկոմայի ընտանիքի ուռուցքներ (ՅՍԸՈԻ): Այս ուռուցքների մեծամասնությանը բնորոշ է t(11,22) տրանսլոկացիայի առաջացումը, որի արդյունքում էլ ի հայտ է գալիս EWS/FLI գենը: Որոշ դեպքերում կարող են առաջանալ 22-րդ քրոմոսոմի այլ տրանսլոկացիաներ, օրինակ՝ t(21,22), t(7,22), և այլն: Այս ուռուցքները համարվում են խիստ ագրեսիվ:

Երեխաների մոտ չարորակ ոսկրային ուռուցքների մեջ, ըստ հանդիպման հաճախականության, ՅՍ-ն երկրորդն է: Վերջին 30 տարվա ընթացքում Յուրինգի սարկոմայի առաջացման հաճախականությունը համարյա չի փոխվել:

ՅՍ-ն մոտ 1.5 անգամ առավել հաճախ առաջանում է արական սեռի շրջանում: Ուռուցքների 80%-ն ի հայտ է գալիս 20 տարեկանից ցածր տարիքում, իսկ 50%-ը ի հայտ է գալիս կյանքի երկրորդ տասնամյակում: Ախտորոշման միջին տարիքը 15 տարեկանն է: Ավելի շատ հանդիպում է սպիտակամորթների, քան սևամորթների շրջանում:

Շատ հաճախ առաջին ախտանիշների առաջացման պահից մինչև ՅՍ-ի ախտորոշումը բավականին երկար է տևում՝ ըստ տարբեր հետազոտությունների մեդիան ժամանակը 2 – 5 ամիս է: Հիվանդների մոտ 25%-ն ախտորոշման պահին արդեն ունենում է մակրոսկոպիկ տեսանելի մետաստազներ: Հետազոտությունները ցույց են տվել, որ հաճախ նաև տեղի է ունենում ուռուցքային բջիջների վաղ տարածում, որն էլ բերում է միկրոմետաստազների առաջացման: Առավել հաճախ մետաստազավորումը տեղի է ունենում հեմատոգեն

ճանապարհով; ամենից հաճախ ախտահարվում են թոքերը, ապա ոսկրերը և ոսկրածուծը: Հազվադեպ ախտահարվում են ավշային հանգույցները, լյարդը և կենտրոնական նյարդային համակարգը:

Ասկինի ուռուցքը, որը նույն ՅՄ-ն է կրծքավանդակի պատում, կարող է ախտահարել հարակից պլևրան, որի ժամանակ կարող է առաջանալ պլևրալ էքսուդատ և վերջինիս բջջաբանական քննությունը ինֆորմատիվ կարող է լինել ախտորոշման ժամանակ:

Մոտավորապես 95% հիվանդների մոտ առկա է 22q12 քրոմոսոմում տեղակայված EWS գենի ու FLI1 օնկոգենային ընտանիքին պատկանող որևէ գենի միջև ռեցիպրոկ տրանսլոկացիա: 11q24 քրոմոսոմում տեղակայված FLI1 գենը կամ 21q22 քրոմոսոմում տեղակայված ERG գենը պատկանում են հենց այդ ընտանիքին: Հազվադեպ հանդիպում են նաև այլ կառուցվածքային քրոմոսոմալ անկանոնություններ, որոնք կարող են ընդգրկել, օրինակ, 1 կամ 16 քրոմոսոմները:

#### **Գործելակարգի մշակման աշխատանքային խմբի անդամների անվանացուցակ**

1. Թամամյան Գ.Ն., ք.գ.թ., գ.մ., Երևանի պետական բժշկական համալսարանի ուռուցքաբանության ամբիոնի դասախոս, Մուրացան Հիվանդանոցային Համալիրի Քիմիաթերապիայի Կլինիկայի մանկական ուռուցքաբան, արյունաբան, Գերմանիայի Ուլմի համալսարանի մանկական ուռուցքաբանության դասախոս, Մանկական արյունաբանության և ուռուցքաբանության հայկական խմբի ղեկավար  
*Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621536*
2. Մխիթարյան Ս.Գ. - ԵՊԲՀ Ուռուցքաբանության ամբիոնի կլինիկական օրդինատոր  
*Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621536*
3. Սարգսյան Լ.Ռ. - ԵՊԲՀ Ուռուցքաբանության ամբիոնի դասախոս, Մուրացան Հիվանդանոցային Համալիրի Քիմիաթերապիայի Կլինիկայի մանկական ուռուցքաբան, արյունաբան  
*Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621536*
4. Հակոբյան Լ.Ս. - ԵՊԲՀ Մուրացան Հիվանդանոցային Համալիրի Քիմիաթերապիայի Կլինիկայի մանկական ուռուցքաբան, արյունաբան  
*Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621536*

5. Իսկանյան Ս.Ս. - ԵՊԲՀ Մուրացան Հիվանդանոցային Համալիրի Քիմիաթերապիայի Կլինիկայի մանկական ուռուցքաբան, արյունաբան  
*Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621536*
6. Բարդախյան Ս.Գ. – ԵՊԲՀ Ուռուցքաբանության ամբիոնի ասպիրանտ  
*Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621536*
7. Պապյան Ռ.Խ. - ԵՊԲՀ Ուռուցքաբանության ամբիոնի կլինիկական օրդինատոր  
*Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621536*
8. Առաքելյան Զ. - ԵՊԲՀ Ուռուցքաբանության ամբիոնի կլինիկական օրդինատոր  
*Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114, (+374) 011621536*

### **Շահերի բախման հայտարարագիր և ֆինանսավորման աղբյուրներ**

Պատասխանատու կարգավորողը և աշխատանքային խմբի անդամները հայտարարում են իրենց շահերի բախման բացակայության մասին: Սույն փաստաթղթի մշակման աշխատանքները ֆինանսավորվել են ՀՀ ԱՆ կողմից: Ֆինանսավորող կառույցը չի ունեցել և ոչ մի ազդեցություն սույն ուղեցույցի մշակման որևէ փուլի վրա:

### **Գործելակարգի մշակման հենքը**

Սույն Գործելակարգը մշակվել է Մանկական Արյունաբանության և Ուռուցքաբանության Հայկական Խմբի անդամների կողմից հետևյալ արդի գրականական աղբյուրների հիման վրա՝

1. Children’s Oncology Group AEWS0031 Trial of Chemotherapy Intensification Through Interval Compression in Ewing Sarcoma and Related Tumors, A Phase III Intergroup Study
2. DuBois SG, et al, Comparative evaluation of local control strategies in localized Ewing sarcoma of bone: a report from the Children’s Oncology Group. Cancer 121 (3): 467-75, 2015
3. Ewing Sarcoma Family of Tumors, Thomas Kuhne – Pediatric Oncology, A Comprehensive Guide, 3<sup>rd</sup> Edition, eds. Paul Imbach, Thomas Kuhne, Robert Arceci, USA, 2014
4. Ewing Sarcoma Treatment (PDQ) – National Cancer Institute, USA, 2016

5. Grier HE, et al, Addition of ifosfamide and etoposide to standard chemotherapy for Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumor of bone. N Engl J Med 348 (8): 694-701, 2003
6. Miser JS, et al, Treatment of metastatic Ewing's sarcoma or primitive neuroectodermal tumor of bone: evaluation of combination ifosfamide and etoposide-a Children's Cancer Group and Pediatric Oncology Group study. J Clin Oncol 22 (14): 2873-6, 2004
7. Womer RB, et al, Randomized controlled trial of interval-compressed chemotherapy for the treatment of localized Ewing sarcoma: a report from the Children's Oncology Group. J Clin Oncol 30 (33): 4148-54, 2012

**Գործելակարգի պացիենտի մոդել**

Սույն Գործելակարգի պացիենտի մոդելն է բժշկական օգնություն և սպասարկում իրականացնող հիմնարկներ դիմած նոր ախտորոշված Յուինգի սարկոմայի ընտանիքի ուռուցքով պացիենտները (Այուսակ 1):

**Այուսակ 1**

**Երեխաների շրջանում նոր ախտորոշված Յուինգի սարկոմայի ընտանիքի ուռուցքով պացիենտի մոդել**

Մոդելի պարտադիր բաղադրիչ	Բաղադրիչի նկարագրությունը
Նոզոլոգիական ձևը	Ոսկրերի և հոդաճառների չարորակ նորագայացություններ
Տարիքային կարգավիճակ	Երեխաներ (մինչև 21տ)
Հիվանդության աստիճանը	Ցանկացած
Հիվանդության փուլը	Ցանկացած
Բարդությունները	Անկախ բարդություններից
Կոդը ըստ ՀՄԴ-10	C41.9
Բուժօգնության ցուցաբերման պայմանները	Հիվանդանոցային

## **Հապավումներ**

ԼԴՀ - լակտատդեհիդրոգենազա

ՊՆԷՈՒ - պրիմիտիվ նեյրոէկտոդերմալ ուռուցք

ՅՍ - Յուինգի սարկոման

ԷՆԱ – էրիթրոցիտների նստեցման արագություն

ՄԴՇ – մագնիսա ռեզոնանսային շերտագրություն

ՀՇ - համակարգչային շերտագրություն

ՊԷՇ - Պոզիտրոն էմիսիոնային շերտագրություն

ՅԱԸՈՒ – Յուինգի սարկոմայի ընտանիքի ուռուցքներ

### **1. Կլինիկական պատկեր և ախտորոշում**

- 1.1 Կլինիկական ախտանշանները հիմնականում պայմանավորված են ուռուցքի տեղակայմամբ
- 1.2 Հիմնականում առկա է լինում շոշափվող գոյացություն և ցավ՝ ախտահարված հատվածում
- 1.3 Մոտավորապես 20% դեպքերում հիվանդների մոտ լինում է տենդ: Կարող է լինել նաև անեմիա, լեյկոցիտոզ, ԷՆԱ-յի բարձրացում, պաթոլոգիկ կոտրվածքներ (մոտ 10% դեպքերում), ինչպես նաև ախտանիշներ՝ պայմանավորված մետաստազներով (օրինակ՝ ոտքերի մկանային ուժի թուլություն և աղիների ու միզապարկի դիսֆունկցիա՝ պայմանավորված ողնաշարի կոմպրեսիայով)
- 1.4 Յուինգի սարկոման հիմնականում ախտահարում է տափակ ոսկրերի դիաֆիզները
- 1.5 Ոսկրային տեղակայման առաջնային ուռուցքները հիմնականում ի հայտ են գալիս ստորին վերջույթներում (41%), կոնքոսկրում (26%), կրծքավանդակի պատին (16%), վերին վերջույթներում (9%), ողնաշարում (6%), ձեռքերում և ոտքերում (3%), գանգի ոսկրերում (2%)

- 1.6 Արտասկրային տեղակայման առաջնային ուռուցքները հիմնականում առաջնային տեղակայվում են իրանում, վերջույթներում, գլուխ-պարանոցում և հետորովայնամզային տարածությունում
- 1.7 Հիվանդության առավել արդյունավետ ախտորոշման ու հետագա բուժման համար անհրաժեշտ է մուլտիդիսցիպլինար թիմի փոխհամաձայնեցված աշխատանք
- 1.8 Յուրահիմնական սարկոմայի ախտորոշման ժամանակ անհրաժեշտ է կատարել ֆիզիկալ քննություն, անամնեզի մանրամասն հավաքագրում, լաբորատոր թեստեր (արյան ընդհանուր քննություն, բիոքիմիական հետազոտություններ, մեզի ընդհանուր քննություն), վանիլինշաթթվի և հոմովանիլաթթվի քանակի որոշումը մեզում՝ ժխտելու համար նեյրոբլաստոման
- 1.9 Ճառագայթային ախտորոշումը ներառում է՝
  - 1.9.1 Առաջնային օջախի ռենտգեն քննություն՝ պերիօստալ ռեակցիա, «տխի կճեպի» ֆենոմեն
  - 1.9.2 Կմախքի սցինտիգրաֆիա և ախտահարված հատվածների ռենտգեն հետազոտություն կամ մագնիսա-ռեզոնանսային շերտագրություն (ՄՌՇ)
  - 1.9.3 Կրծքավանդակի համակարգչային շերտագրություն (ՀՇ)
  - 1.9.4 Պոզիտրոն էմիսիոնային շերտագրություն (ՊԷՇ) - դառնում է առավել տարածված մեթոդ՝ ուռուցքի տարածումը հայտնաբերելու համար
- 1.10 Յուրահիմնական սարկոմայի դեպքում ուռուցքը համարվում է լոկալիզացված, եթե կլինիկորեն և ճառագայթային ախտորոշման մեթոդներով, չկա տարածում առաջնային օջախից դուրս, կամ էլ ռեզիդուալ լիմֆատիկ հանգույցների ախտահարում
- 1.11 Ոսկրածուծի ասպիրացիա և բիոպսիա (բջջաբանական և մոլեկուլյար գենետիկ հետազոտությունների համար)
- 1.12 Բաց բիոպսիա
  - 1.12.1 Անհարժեշտ է նախորոք մանրակրկիտ պլանավորում, որպեսզի հետագայում բիոպսիոն ուղին ևս ռեզեկցվի, ինչպես նաև որպեսզի ախտորոշման համար ադեկվատ հյուսվածք վերցվի

1.12.2 Ճառագայթային հետազոտություններն անհրաժեշտ է կատարել բիոպսիայից առաջ: Հնարավորության դեպքում բիոպսիան անհրաժեշտ է կատարել փափուկ հյուսվածքից՝ կոտրվածքի դիսկի մեծացումից խուսափելու համար:

1.13 Իմունոհիստոքիմիական հետազոտություն

## 2. Բուժում

2.1 Բուժման ճիշտ կազմակերպման համար անհրաժեշտ է մուլտիդիսցիպլինար թիմի փոխհամաձայնեցված աշխատանք:

2.2 Յուրաքանչյուր սարկոմայի բուժումը պահանջում է սիստեմային քիմիաթերապիայի և ուռուցքի տեղային կոնտրոլի՝ վիրահատության և/կամ ճառագայթային բուժման համակցում

2.3 Անհրաժեշտ է հիշել, որ ուռուցքի տեղային կոնտրոլը պետք է միշտ արվի

2.4 Յուրաքանչյուր սարկոմաները ճառագայթային բուժման նկատմամբ զգայուն են

2.5 Որպես կանոն, ուռուցքի տեղային կոնտրոլից առաջ հիվանդները ստանում են քիմիաթերապիա

2.6 Այն հիվանդները, որոնք ենթարկվում են վիրահատության, վիրահատական եզրերը և հյուսվածաբանական պատասխանը կարևոր դեր ունեն հետվիրահատական բուժման պլանավորման հարցում

2.7 Մետաստատիկ օջախների ադեկվատ տեղային կոնտրոլը, մասնավորապես ոսկրային մետաստազների դեպքում, ևս կարևոր նշանակություն ունի

2.8 ՅՍ-ի դեպքում քիմիաթերապիան միշտ ներառում է վինկրիստին, դոքսոռուբիցին, իֆոսֆամիդ և էտոպոզիդ: Պրոտոկոլների մեծ մասն օգտագործում են նաև ցիկլոֆոսֆամիդ, իսկ որոշները՝ նաև դակտինոմիցին:

2.9 Միացյալ Նահանգներում բուժական պրոտոկոլները, հիմնականում, կազմված են վինկրիստին-ցիկլոֆոսֆամիդ-դոքսոռուբիցինի և իֆոսֆամիդ-էտոպոզիդի ալտերնացվող կուրսերից, մինչդեռ եվրոպական պրոտոկոլները, սովորաբար, մեկ բուժական ցիկլում ներառում են վինկրիստին, դոքսոռուբիցին, և ալիլլացնոլ

միջոց՝ էտոպոզիդով կամ առանց: Առաջնային քիմիաթերապիան սովորաբար տատանվում է 6 ամսից 1 տարվա սահմաններում:

- 2.10 ԱՄՆ-ում, ներկայումս, ստանդարտ քիմիաթերապիան ներառում է վինկրիստին, դոքսոռուբիցին և ցիկլոֆոսֆամիդի (VDC) ալտերնացվող կուրսերը իֆոսֆամիդի և էտոպոզիդի հետ (IE)՝ 2-շաբաթը մեկ ինտերվալով, ինչը և խորհուրդ է տրվում օգտագործել տվյալ գործելակարգի շրջանակներում:
- 2.11 Վիրահատական բուժումը ՅՍ-ի տեղային կոնտրոլի ամենատարածված, և, հիմնականում, առավել նախընտրելի մեթոդն է, երբ օջախը հնարավոր է հեռացնել
- 2.12 Ճառագայթային բուժումը էֆեկտիվ ալտերնատիվ մեթոդ է, երբ փորձառու օնկո-վիրաբույժների կողմից վիրահատության հետևանքով ֆունկցիոնալ բարդությունների առաջացման ռիսկը շատ բարձր է գնահատվում: Սակայն, պետք է հաշվի առնել, որ դեռևս չհասունացած կմախքի վրա ճառագայթային բուժումը կարող է առաջացնել ավելի լուրջ դեֆորմացիաներ, քան վիրահատական բուժման դեպքում առաջացող դեֆորմացիաներն են
- 2.13 Երբ ամբողջական վիրահատական ռեզեկցիան՝ հյուսվածաբանորեն նեգատիվ եզրերով հնարավոր չի կատարել, ցուցված է անցկացնել հետվիրահատական ճառագայթային թերապիա
- 2.14 Որոշ սահմանային ռեզեկտաբել օջախների դեպքում, կոմբինացված մոտեցումը, որը ներառում է նախավիրահատական ճառագայթային բուժում, իսկ այնուհետև՝ վիրահատություն, կարող է օգտագործվել
- 2.15 Աղյուվանտ ճառագայթային թերապիան կարող է նաև կատարվել մնացորդային միկրոսկոպիկ հիվանդության, ոչ ադեկվատ եզրերի, կամ այն դեպքերում, երբ հեռացված հյուսվածքում առկա է կենսունակ ուռուցք
- 2.16 Մետաստատիկ օջախների վիրահատական և ճառագայթային թերապիան կարող է բարելավել ընդհանուր ապրելիությունը արտաթոքային մետաստազներով հիվանդների շրջանում: Ճառագայթման դոզան կախված է մետաստատիկ օջախի տեղակայումից, մասնավորապես, թոքային մետաստազներով բոլոր հիվանդներին ցուցված է թոքի ամբողջական



ճառագայթում, նույնիսկ, երբ քիմիաթերապիան ամբողջովին վերացրել է թոքային մետաստազները

2.17 Առավել ինտենսիվ բուժական մոտեցումները, որոնց մեծամասնությունը ներառում է բարձրադոզային քիմիաթերապիա և կամ առանց ամբողջ մարմնի ճառագայթման, համակցված ցողունային բջիջների փոխպատվաստումով, ոսկրերի և/կամ ոսկրածուծի մետաստատիկ ախտահարումով հիվանդների շրջանում չի ցույց տվել առանց-հիվանդության ապրելիության բարելավում

### 3. Պրոգնոզ

3.1 Լոկալիզացված ՅՍ-ի բուժման համար ներկայումս օգտագործվող բուժական սխեմաները բերում են մոտ 70% առանց-հիվանդացության (EFS) և ընդհանուր (OS) 5-ամյա ապրելիության՝ հաշված ախտորոշումից

3.2 Ախտորոշման պահին մետաստատիկ Յուինգի սարկոմայի դեպքում 5 տարվա ապրելիությունը 20-30% է

### Բժշկական ծառայությունների հիմնական և լրացուցիչ ցանկեր

#### 4.1. Պահանջներ ախտորոշման, բուժման և խորհրդատվությունների նկատմամբ (հիմնական ցանկ)

Ծածկագիր	Անվանում	Տրամադրման հաճախականություն	Միջին քանակ	Ստորաբաժանում	Մասնագետ	Կատարման ժամկետներ
	Արյան ընդհանուր քննություն լեյկոֆորմուլայով	1	60	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/ բժիշկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Մեզի ընդհանուր քննություն	1	30	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/	30 շաբաթվա ընթացքում

					բժիշկ	
	Արյան մեջ գլյուկոզայի մակարդակի որոշում	1	60	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Արյան մեջ լակտատ դեհիդրոգենազի մակարդակի որոշում	1	14	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Արյան մեջ ալբումինի մակարդակի որոշում	1	60	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	ԱՍՏ/ԱԼՏ	1	60	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Արյան մեջ բիլիրուբինի մակարդակի որոշում	1	14	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Արյան մեջ միզանյութի մակարդակի որոշում	1	60	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Արյան մեջ կրեատինինի մակարդակի որոշում	1	60	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/	30 շաբաթվա ընթացքում

					բժիշկ	
	Արյան մեջ էլեկտրոլիտների (Na, K, Mg, Ca) մակարդակի որոշում	1	60	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Ակտիվացված մասնակի թրոմբապլաստինի ժամանակի որոշում	1	14	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Արյան մեջ ֆիբրինոգենի մակարդակի որոշում	1	14	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Պրոտրոմբինային ժամանակի որոշում	1	14	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Միջազգային բնականոնացվաց հարաբերակցության որոշում	1	14	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Վանիլինշաթվի և հոմովանիլաթվի քանակի որոշումը մեզում	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/բժիշկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Մանրեաբանակա ն ցանքսեր (խորխ, արյուն, մեզ, ողնուղեղային	1	8	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բուժքույր/	30 շաբաթվա ընթացքում

	հեղուկ)				բժիշկ	
	Առաջնային օջախի ռենտգեն քննություն	1	3	Ճառագայթաբա- նական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ- ճառագայթա- բան/տեխնիկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Կրծքավանդակի ռենտգեն քննություն	1	2	Ճառագայթաբա- նական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ- ճառագայթա- բան/տեխնիկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Կրծքավանդակի ՀՇ քննություն	1	3	Ճառագայթաբա- նական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ- ճառագայթա- բան/տեխնիկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Առաջնային օջախի և գլխի ՄՌՏ քննություն	1	3	Ճառագայթաբա- նական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ- ճառագայթա- բան/տեխնիկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Կմախքի ռադիոնուկլեիդայի ն սկանավորում	1	3	Ճառագայթաբա- նական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ- ճառագայթա- բան/տեխնիկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Ուռուցքի բաց բիոպսիա	1	1	Ոսկրային վիրաբուժության բաժանմունք	Ոսկրաբան- ուռուցքաբան	30 շաբաթվա ընթացքում
	Հյուսվածաբանակ ան և իմունոհիստոքիմի ական քննություն	1	2	Հյուսվածաբանակ ան բաժանմունք	Հյուսվածաբան	30 շաբաթվա ընթացքում
	Վիրահատական բուժում	1	1	Ոսկրային վիրաբուժության բաժանմունք	Ոսկրաբան- ուռուցքաբան	30 շաբաթվա ընթացքում
	Որովայնի և փոքր կոնքի ԳՁՀ	1	3	Ճառագայթաբա- նական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ- ճառագայթա- բան/տեխնիկ	30 շաբաթվա ընթացքում

	Ուլտրաձայնային էխոսրտագրություն	1	14	Ճառագայթաբանական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ-ճառագայթաբան/տեխնիկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Էլեկտրասրտագրություն	1	14	Ճառագայթաբանական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ-ճառագայթաբան/տեխնիկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Զարկերակային ճնշման չափում	1	210	Քիմիաթերապիայի բաժանմունք	Քիմիաթերապիայի բաժանմունքի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
	Սրտի կծկումների հաճախականության չափում	1	210	Քիմիաթերապիայի բաժանմունք	Քիմիաթերապիայի բաժանմունքի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
	Պուլսօքսիմետրիա	1	210	Քիմիաթերապիայի բաժանմունք	Քիմիաթերապիայի բաժանմունքի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
	Ծայրամասային երակային կաթետրի տեղադրում	1	30	Քիմիաթերապիայի բաժանմունք	Քիմիաթերապիայի բաժանմունքի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
	Ֆերտիլության վերաբերյալ խորհրդատվություն	1	1	Ֆերտիլության կլինիկա	Ֆերտիլության մասնագետ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Ինտենսիվ թերապևտի խորհրդատվություն	0.5	10	Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմունք	Ինտենսիվ թերապևտ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Նեղ մասնագետի խորհրդատվություն	1	5	Այլ բաժանմունքներ	Ցանկացած նեղ մասնագետ	30 շաբաթվա ընթացքում

**4.2. Պահանջներ ախտորոշման, բուժման և խորհրդատվությունների նկատմամբ (լրացուցիչ ցանկ)**

Ծածկագիր	Անվանում	Տրամադրման հաճախականություն	Միջին քանակ	Ստորաբաժանում	Մասնագետ	Կատարման ժամկետներ
	Միզապարկի կաթետրիզացիա	0.1	2	Քիմիաթերապիայի բաժանմունք	Ինտենսիվ թերապևտ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Ստորին վերջույթների դուպլեքս քննություն	0.2	1	Ճառագայթաբանական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ-ճառագայթաբան/տեխնիկ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Վերքերի վիրակապություններ	0.5	3	Քիմիաթերապիայի բաժանմունք	Վիրաբույժ	30 շաբաթվա ընթացքում
	Կենտրոնական երակային կաթետրի տեղադրում	0.2	1	Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմունք	Ինտենսիվ թերապևտ	30 շաբաթվա ընթացքում

**5. Դեղերի հիմնական և լրացուցիչ ցանկեր**

**5.1. Պահանջներ դեղորայքային բուժման նկատմամբ (հիմնական ցանկ)**

ԴԹԽ	ԱԹՔԴ	ՄՈԱ	Նշանակման հաճախականություն	ԿՈԴ	ՀԿԴ	Մասնագետ	Կատարման ժամկետներ
Հակաքաղցկեղային՝ անտրացիկլին	LO1DB01	Դոքսոռուբիցին	1	75 մգ/մ <sup>2</sup>	375 մգ/մ <sup>2</sup>	Քիմիաթերապևտ/ քիմիաթերապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում

Հակաքաղցկեղային՝ վինկա ալկալոիդ	LO1CA02	Վինկրիստին	1	Առավ ելագ ույնը 2 մգ/ մ <sup>2</sup>	Առավե լագույ նը 14 մգ/ մ <sup>2</sup>	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Հակաքաղցկեղային՝ ալկիլացնող	LO1AA01	Ցիկլոֆոսֆամիդ	1	1.2 գ/մ <sup>2</sup>	8.4 գ/մ <sup>2</sup>	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Հակաքաղցկեղային՝ ալկիլացնող	LO1AA06	Իֆոսֆամիդ	1	1.8 գ/մ <sup>2</sup>	63 գ/մ <sup>2</sup>	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Հակաքաղցկեղային՝ տոպոիզոմերազայի ինհիբիտոր	LO1CB01	Էտոպոզիդ	1	100 մգ/մ <sup>2</sup>	3500 մգ/մ <sup>2</sup>	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Ուռուարոտեկտոր	R05CB05 V03AF01	ՄԵՄԱ	1	3 գ/մ <sup>2</sup>	71.4 գ/մ <sup>2</sup>	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Գրանուլոցիտար գաղութ-խթանիչ գործոն	LO3AA02	Ֆիլգրաստիմ	1	300 սց	29400 սց	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Հակաբիոտիկներ՝ Դիհիդրոֆոլատ ռեդուկտազայի ինհիբիտորներ	J01EE01	Տրիմետոպրիմ սուլֆամետոքսազո L	1	960 մգ	188 գ	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում

Քսանտին օքսիդազայի ինհիբիտոր	M04AA01	Ալոպուրինոլ	1	300 մգ	3 գ	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	1-10 օրեր
Կորտիկոսթերոիդներ	C05AA09	Դեքսամետազոն	1	8 մգ	336 մգ	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Հակափսխեցուցիչներ՝ սերոտոնինային 5- HT <sub>3</sub> ռեցեպտորի անտագոնիստ	A04AA01	Օնդանսետրոն	1	8 մգ	672 մգ	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Հակաբիոտիկներ՝ ցեֆալոսպորին	J01DD04	Յեֆտրիաքսոն	1	2 գ	84 Գ	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Համակարգային օգտագործման հակասնկայիններ	J02AC01	Ֆլուկոնազոլ	1	150 մգ	6.3 Գ	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Էլեկտրոլիտների լուծույթներ	B05CB01	0.9% NaCl	1	5 լ	300 լ	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Պրոտոնային պոմպի արգելակիչներ	A02BC01	Օմեպրազոլ	0.75	20.0 մգ	1000 Մգ	Քիմիաթեր ապևտ/ քիմիաթեր ապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում



5.2. Պահանջներ դեղորայքային բուժման նկատմամբ (լրացուցիչ ցանկ)

ԴԹԽ	ԱԹՔ	ՄՈԱ	Նշանակման հաճախականություն	ԿՈԴ	ՀԿԴ	Մասնագետ	Կատարման ժամկետներ
Հակաբիոտիկներ՝ Գլիկոպեպտիդ	J01XA01	Վանկոմիցին	0.25	1.0 գ	14 Գ	Քիմիաթերապիա/ քիմիաթերապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Հակաբիոտիկներ՝ Կարբապենեմ	J01DH02	Մերոպենեմ	0.5	1 գ	80 Գ	Քիմիաթերապիա/ քիմիաթերապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Պլազմայի փոխարինման Միջոցներ	B05AA01	Ալբումինի 20% լուծույթ	0.25	100 մլ	600 մլ	Քիմիաթերապիա/ քիմիաթերապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Ցավազրկող թմրեցուցիչ միջոցներ	N02AA01	Մորֆին	0.25	10.0 մգ	2400 մգ	Քիմիաթերապիա/ քիմիաթերապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Ափիոնային անզգայացնող միջոցներ	N02AX02	Տրամադոլ	0.25	200 մգ	400 մգ/օր մաքս	Քիմիաթերապիա/ քիմիաթերապիայի բուժքույր	
Ցավազրկող ոչ թմրեցուցիչ Միջոցներ	N02BE01	Պարացետամոլ	1	1.5 գ	15 գ	Քիմիաթերապիա/ քիմիաթերապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում

Ցավագրկող ոչ թմրեցուցիչ Միջոցներ	N02BB02	Մետամիդոլ	1	500 մգ	15 գ	Քիմիաթերապիա/ քիմիաթերապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Ոչ սթերոիդ հակաբորբոքային միջոցներ	M01AB05	Դիկլոֆենակ	0.5	75.0 մգ	7.5 գ	Քիմիաթերապիա/ քիմիաթերապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Ոչ սթերոիդ հակաբորբոքային միջոց	M01AB15	Կետորոլակ	0.5	30.0 մգ	300 մգ	Քիմիաթերապիա/ քիմիաթերապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
Օսմոտիկ լուծողական	A06AD11	Լակտուլոզա	1	15մլ	1200 մլ	Քիմիաթերապիա/ քիմիաթերապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում
		Էնտերալ սնուցում	0.2	750 կկալ/ օրը	1500 0 կկալ	Քիմիաթերապիա/ քիմիաթերապիայի բուժքույր	30 շաբաթվա ընթացքում

**6. Պահանջներ աշխատանքի ռեժիմի, հանգստի, բուժման կամ վերականգնման նկատմամբ**

Սույն Գործելակարգի համաձայն տվյալ պահանջները կատարումը պարտադիր չէ:

**7. Պահանջներ սննդակարգի նշանակման և սահմանափակումների վերաբերյալ**

Էնտերալ սնուցման անհնարինության պարագայում (օրինակ՝ ծանր աստիճանի ստոմատիտներ) հարկավոր է քննարկել պարէնտերալ սնուցման տարբերակները:

**8. Պացիենտի հոժարակամ տեղեկացված համաձայնության ստացման առանձնահատկությունները Գործելակարգը կատարելիս և պացիենտի, ինչպես նաև ընտանիքի անդամների լրացուցիչ տեղեկատվության տրամադրում**

Հարկավոր է պացիենտի և/կամ նրան ներկայացուցիչների հետ համատեղ քննարկել օստեոսարկոմայի համալիր բուժման խնդիրները և հավանական ելքերը հնարվորինս շուտ և ոչ ուշ քան ախտորոշմանը հաջորդող 72 ժամերի ընթացքում:

**9. Պացիենտի տվյալ մոդելի հնարավոր ելքերը**

**Պացիենտի տվյալ մոդելի հնարավոր ելքերի ցանկ**

<b>Ելքի անվանում</b>	<b>Ելքի զարգացման հաճախականություն</b>	<b>Ելքին հասնելու մոտավոր ժամկետ</b>	<b>Բժշկական օգնության ցուցաբերման հաջորդականություն</b>
Ապաքինում ֆիզիոլոգիական գործընթացի կամ ներգրավված օրգանի ֆունկցիայի մասնակի վերականգնմամբ	30%	8 ամիս	Անցում համապատասխան վերականգողական ուղեցույցին/ գործելակարգին
Ապաքինում ֆիզիոլոգիական գործընթացի կամ ներգրավված օրգանի ֆունկցիայի ամբողջական կորստով	30%	8 ամիս	Անցում համապատասխան վերականգողական ուղեցույցին/ գործելակարգին
Յատրոգեն բարդությունների զարգացում	20%	Ցանկացած փուլին	Անցում համապատասխան ախտաբանության բուժման ուղեցույցին/ գործելակարգին
Մահացու ելք	Մինչև 10 %	Ներհիվանդանոցային փուլում	