

Մանուկների շրջանում գլխուղեղի գլիոմաների վարման գործելակարգ

Ընդհանուր դրույթներ

Ուղեղի առաջնային ուռուցքները հիվանդությունների բազմազան խմբեր են, որոնք միասին կազմում են մանկական հասակի ամենատարածված սոլիդ ուռուցքները: Ուղեղի ուռուցքները դասակարգվում են ըստ հյուսվածաբանության, բայց ուռուցքի տեղակայումը և տարածվածության աստիճանը նույնպես կարևոր գործոններ են, որոնք ազդում են բուժման և կանխատեսման վրա: PDQ մանկական հասակի ուղեղի ուռուցքների բուժման ամփոփագրերը կազմակերպվում են, հիմնականում, ըստ Առողջապահության համաշխարհային կազմակերպության (ԱՀԿ) նյարդային համակարգի ուռուցքների դասակարգման: Ուղեղի ցողունի գլիոմա տերմինը ընդհանուր նկարագրությունն է, որը վերաբերում է ուղեղի ցողունից առաջացող գլխալ ծագման ցանկացած ուռուցքի, այդ թվում նաև՝միջին ուղեղին, կամուրջի և մեղույար հատվածներին: Գերախշռում են հյուսվածաբանական հետևյալ երկու տարատեսակները.

- Ինֆիլտրատիվ աստրոցիտոմաներ՝ կենտրոնացած են պոնսում, կոչվում են դիֆուզ ներհատուկ պոնտին գլիոմա (DIPG)
- Պիլոցիտիկ աստրոցիտոմաներ՝ հանդիպում են ուղեղի ցողունում

Կլինիկական նկարագրությունը DIPG-ով երեխաների մոտ իրենից ներկայացնում է ախտանիշների դասական եռյակ (զանգուղեղային նեվրոպատիաներ, երկար մարսողության նշաններ եւ ատակսիա): Սակայն, երեխաների մոտ հաճախ հայտնաբերվում են դրանցից միայն մեկը կամ երկուսը: Խանգարող հիդրոցեֆալիա՝ պոնսի մեծացման հետեւանքով,նույնպես կարող է լինել հիվանդության ախտանիշ: Կարող են հանդիպել նաեւ անբնորոշ ախտանշաններ, այդ թվում՝ վարքի փոփոխություն եւ ցածր առաջադիմություն դպրոցում: Կիզակետային պիլոտիկ ուղեղի ցողունի աստրոցիտոմաների ժամանակ հիվանդության կլինիկական ախտանիշները տարբեր են՝ կախված ուռուցքի տեղակայությունից: Ընդհանուր հաճախ հանդիպող ախտանշանները հետեւյալն են՝ բարձր ներզանգային ճնշումը կապված հիդրոցեֆալիայի հետ,միակողմանի հեմիպարեզ,միակողմանի զանգուղեղային նեվրոպատիաներ,ատաքսիա: Տարվում են բազմաթիվ կլինիկական հասանելի փորձարկումներ նոր ախտորոշված DIPG-ով

երեխաների համար, ուղղված որևէ այլ թերապիայի արդյունավետությանը հայտնաբերմանը, բացի հայտնի ճառագայթային թերապիայից նոր ախտորոշված DIPGs-ով հիվանդների բուժման համար: Առայժմ որևէ այլ թերապիայի արդյունավետություն ապացուցված չէ: Ներկայումս, ոչ մի քիմիաթերապևտիկ ռազմավարություն, այդ թվում նեոադյուվանտ, համատեղ, հետճառագայթային թերապիայի կամ իմունոթերապիայի հետ, երբ ավելացվել է ճառագայթային թերապիային՝ չի հանգեցրել DIPGs-ով երեխաների երկարաժամկետ ապրելիության: Սա ներառում է այն ուսումնասիրությունները, որ օգտագործել են բարձր դոզային, ոսկրածուծի-աբլատիվ քիմիաթերապիան աուտոլոգիկ հեմոպոետիկ ցողունային բջիջների փոխպատվաստման հետ միասին, ինչը նույնպես անարդյունավետ է եղել երկարաձգելու ապրելիությունը: Նոր ախտորոշված DIPGs ստանդարտ բուժման տարբերակներ ներառում են հետևյալը՝

Ճառագայտային թերապիա. DIPGs-ով երեխաների բուժման համար ավանդական է ճառագայթային թերապիան ներգրավված տարածքներում: Սովորաբար ճառագայթման չափաբաժինը տատանվում 54 Gy 60 Gy, որ տրվում է տեղայնորեն առաջնային ուռուցքին օրական ֆրակցիաներով: Նման բուժումը կհանգեցնի որոշակի կարճաժամկետ արդյունավետության հիվանդների մեծամասնության համար, բայց ավելի քան 90% - ը հիվանդների կմահանա ախտորոշումից հետո 18 ամսվա ընթացքում: Ճառագայթման հետեւանքով առաջացած փոփոխությունները կարող են արտահայտվել ճառագայթային թերապիայի ավարտից մի քանի ամիս անց եւ կարող են նմանակել ուռուցքի առաջընթացի ախտանիշներին: Լրացուցիչ բուժման եւ խնամքի արդյունավետությունը հաշվի առնելիս, պետք է ուշադիր լինել եւ տարբերել ճառագայթման հետեւանքով առաջացած փոփոխությունները հիվանդության առաջընթացից: Հետազոտությունները, որոնք թույլ էին տալիս գնահատել ճառագայթային թերապիայի հիպերֆրակցիայով եւ հիպոֆրակցիայով եւ ռադիոսենսիբիլիզատորների արդյունավետությունը, ցույց չտվեցին այդ ճառագայթման տեխնիկայի օգտագործման հետեւանքով կատարելագործված արդյունքներ:

- Հիպերֆրակցիայով (օրական երկու անգամ) ճառագայթային թերապիայի տեխնիկայի կիրառումը՝ ինչը թույլ է տալիս օգտագործել ավելի բարձր չափաբաժին, եւ 78 Gy չափաբաժնի օգտագործմամբ ուսումնասիրությունները ավարտվե են: Ապացույցները ցույց են տալիս, որ այդ ավելացված ճառագայթային թերապիայի չափաբաժինները չեն բարելավել DIPG հիվանդների ապրելիության տեւողությունը կամ տոկոսը

ինչպես միայնակ կիրառման դեպքում, այնպես էլ քիմիաթերապիայի հետ միասին:

- Հիպոֆրակցիայով ճառագայթային թերապիան հանգեցնում է ապրելիության այնպիսի տոկոսների, որ համեմատելի են սովորական ֆրակցիայով ճառագայթման թերապիայի տեխնիկայի հետ, հնարավոր է, ավելի նվազ բուժման բեռով:
- Ձեռնարկվել են ուսումնասիրություններ, որ գնահատեն տարբեր ռադիոսենսիբիլիզատորների արդյունավետությունը՝ որպես ճառագայթային թերապիայի ազդեցությունը բարձրացնելու միջոց, սակայն մինչ օրս չի հաջողվել ցուցադրել արդյունքների որեւէ էական բարելավում:

Միայն քիմիաթերապիա /նորածիններ/՝ Ինչպես ուղեղի այլ ուռուցքների բուժման ժամանակ, ճառագայթային թերապիան հաճախ բացակայում է DIPG-ով նորածինների մոտ, եւ կիրառվում են միայն քիմիաթերապիայի օգտագործման մոտեցումները: Սակայն բացակայում են նաև այս մոտեցմանն աջակցող հրապարակված տվյալներ:

Վիրաբուժական մասնահատում (քիմիաթերապիայի հետ կամ առանց դրա եւ / կամ ճառագայթային թերապիա)՝ Ընդհանուր առմամբ, փորձում են առավելագույն վիրաբուժական մասնահատում : Մնացորդային ուռուցքով հիվանդները կարող են լինել լրացուցիչ թերապիայի թեկնածուներ: Բուժման ընտրանքները ներառում են քիմիաթերապիա եւ / կամ ճառագայթային թերապիա:

Հսկում (ոդնուլեդային հեղուկի արտահոսքի հետ կամ առանց դրա)՝ Փոքր տեկտալ օջախներով եւ հիդրոցեֆալիայով հիվանդները, որ չունեն այլ նյարդային պակասություններ, կարող են բուժվել միայն ոդնուլեդային հեղուկի արտահոսքի ապահովմամբ՝ եւ հսկվել հաջորդական նեյրոռադիոգրաֆիկ ուսումնասիրությունների միջոցով, քանի դեռ չկա հիվանդության առաջընթացի ապացույց: Ուղեղի ցողունային գլիոմաները այս երեխաների մոտ կարող են ծուլ լինել եւ տարիներով չպահանջել որևէ հատուկ բուժում:

Ճառագայթային թերապիա, քիմիաթերապիա, կամ այլընտրանքային մոտեցումներ չմասնատվող ուռուցքների դեպքում՝ Ընտրված հանգամանքներում, աղյուվանտ թերապիան՝ ճառագայթային թերապիայի կամ քիմիաթերապիայի ձեւով, կարող է դիտարկվել նոր ախտորոշված ուղեղի ցողունային գլիոմայով երեխայի մոտ: Նման թերապիայի անհրաժեշտության որոշումները կախված են երեխայի տարիքից, մասնահատման կիրառման հասանելիությունից, նյարդային պակասություններից:

Այլընտրանքային մոտեցումները, որոնց արդյունավետությունը ապացուցվել է ընտրված դեպքերում ներառում են հետեւյալը՝ Ստերեոտակտիկ յոդ I-125 բրախիտերապիա, ադյուվանտ թերապիայի հետ կամ առանց դրա, BRAF ինհիբիտորների օգտագործումը BRAF V600E մուտացիա կրող ուռուցքների դեպքում: Ամեն տարի Միացյալ Նահանգներում ախտորոշվում է մոտավորապես 300- 400 մանկական հասակի ուղեղի ցողունային ուռուցքներ: Հաշվարկել է մոտավորապես 75% -ից մինչեւ 80% մանկական ուղեղի ցողունային DIPG ուռուցքներ: DIPG-ով շատ երեխաներ ախտորոշվել են 5- 10 տարեկան հասակում : Կիզակետային պիլոտիկ ուղեղի ցողունի աստրոցիտոմաները հազվադեպ են պատահում: ՀՀում հանդիպման հաճախականությունը տարեկան 0,5 դեպք՝ ըստ Ուռուցքաբանության ազգային կենտրոնի Հանրապետական Ուռուցքաբանական վիճակագրական խմբի 2010-2015 թթ հավքագրված տվյալների:

Գործելակարգի մշակման աշխատանքային խմբի անդամների անվանացուցակ

1. Գրիգոր Բադայան՝ ՀՀ ԱՆ գլխավոր մանկական ուռուցքաբան, Ուռուցքաբանության ազգային կենտրոնի (ՈւԱԿ) Մանկական ուռուցքաբանության և քիմիաթերապիայի բաժանմունքի ղեկավար
Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0025, Աբովյան 58 (+374) 060621411
2. Արաքսյա Հովհաննիսյան՝ Ուռուցքաբանության ազգային կենտրոնի (ՈւԱԿ) Մանկական ուռուցքաբանության և քիմիաթերապիայի բաժանմունքի բժիշկ քիմիաթերապևտ
Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0056, Ֆանարջյան 76 (+374)010 287082
3. Դիանա Ասլանյան՝ Ուռուցքաբանության ազգային կենտրոնի (ՈւԱԿ) Մանկական ուռուցքաբանության և քիմիաթերապիայի բաժանմունքի բժիշկ քիմիաթերապևտ
Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0056, Ֆանարջյան 76 (+374)010 287082

4. Անահիտ Բաղդասարյան՝ Ուռուցքաբանության ազգային կենտրոնի (ՈւԱԿ) Մանկական ուռուցքաբանության և քիմիաթերապիայի բաժանմունք, բժիշկ քիմիաթերապևտ
Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0056, Ֆանարջյան 76 (+374)010 287082
5. Գևորգ Թամամյան՝ Մուրացան ԲԿ, քիմիաթերապիայի բաժանմունք, մանկական ուռուցքաբան, հեմատոլոգ
Թղթակցական հասցե՝ ՀՀ, ք. Երևան, 0075, Մուրացան 114 (+374)060 621536

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 Հայաստանի Հանրապետության Առողջապահության նախարարության Ուռուցքաբանության ազգային կենտրոնի Մանկական ուռուցքաբանության և պալիատիվ քիմիաթերապիայի բաժանմունքի բժիշկների կողմից որպես սկզբնաղբյուր օգտագործվել են՝ NCI USA –<http://www.cancer.gov>, Germany–<http://www.kinderkrebesregister.de>, Europe – <http://www.iarc.fr>, <http://www.eurocare.it> :

Աղույսակ 1.

Գլխումայով մանկական հասակի պացիենտի մոդել

Մոդելի պարտադիր բաղադրիչ	Բաղադրիչի նկարագրությունը
Նոզոլոգիական ձևը	Գլխումաներ
Տարիքային կարգավիճակ	0-18 տարեկան
Հիվանդության փուլը	I-IV
Բարդությունները	Բացառությամբ պալիատիվ խնամքի

	Ենթակա հիվանդները
Կողը ըստ ՀՄԴ -10	C 71
Բուժօգնության ցուցաբերման պայմանները	Հիվանդանոցային

Հապավումներ

DIPG (Diffuse Intrinsic Pontine Glioma)՝ դիֆուզ ներհատուկ պոնտին գլիոմա

OS (overall survival) ընդհանուր ապրելիություն

EFS (event-free survival) առանց կրկնողության ապրելիություն

CCG (Children's Cancer Group)՝ մանկական քաղցկեղի խումբ

POG (Pediatric Oncology Group)՝ մանկական ուռուցքաբանության խումբ

HD (high-dose)՝ բարձր դոզա

ԱԼՏ Ալանին ամինոտրանսֆերազա

ԱՍՏ Ասպարտատանիմոտրանսֆերազա

ԼԴՀ լակտատդեհիդրոգենազա

PDQ (Physician Data Query)՝ բժկական տվյալների հարցում.

ՄՌՇ Մագնիսառեզոնոսային շերտագրում

ՀՇ Համակարգչային շերտագրում

AFP Մարդու սաղմնային սպիտակուց

Beta-hCG Խորիոնային գոնադոտրոպին

1. Ախտորոշում, փուլավորում, բուժական տակտիկայի պլանավորում

1.1 Այս ուռուցքի ախտորոշման, բուժման և խնամքի համար անհրաժեշտ է մոլտիդիսցիպլինար թիմի փոխհամաձայնեցված աշխատանք, որը ներառում է հետևյալ մասնագետներին.

- Ճառագայթաբան ուռուցքաբաններ
- Նեղ մասնագետ վիրաբույժ- ուռուցքաբաններ
- Մանկական ուռուցքաբան-արյունաբաններ

- Մանկական –ուռուցքաբաններ
- Ախտաբաններ
- Վերականգնողաբաններ
- Մանկական բուժքույրեր
- Հոգեբաններ և սոցիալական աշխատողներ
 - Գործիքային -լաբորուտոր ախտորոշիչ օղակի բժիշկներ

1.2 Մանկական ուղեղի ցողունային գլիոմայի ստանդարտ բուժման ընտրանքներ

Բուժվող խումբ	Ստանդարտ բուժման ընտրանքներ
<p>Նոր ախտորոշված մանկական ուղեղի ցողունային գլիոմաներ՝</p> <p>Սփռված ներքին կամրջային գլիոմաներ</p> <p>Կիզակետային ուղեղի ցողունի գլիոմաներ</p>	<p>Ճառագայթային թերապիա</p> <p>Վիրաբուժական մասնահատում (քիմիաթերապիայի հետ կամ առանց դրա եւ/կամ Ճառագայթային թերապիա)</p> <p>Հսկում (ցերեբրոսպինալ հեղուկի արտահոսքի հետ կամ առանց դրա)</p> <p>Ճառագայթային թերապիա , քիմիաթերապիա կամ այլընտրանքային մոտեցումներ չմասնահատվող ուռուցքների դեպքում</p>
<p>Կրկնված/աճող մանկական ուղեղի ցողունային գլիոմաներ՝</p> <p>Սփռված ներքին կամրջային գլիոմաներ</p>	<p>Չկա ստանդարտ բուժում</p>

Բուժվող խումբ	Ստանդարտ բուժման ընտրանքներ
Կիզակետային ուղեղի ցողունի գլիոմաներ	Կրկնակի վիրաբուժական մասնահատում Ճառագայթային թերապիա Քիմիաթերապիա

2. Բուժումը

Գլխուղեղի գլիոմաների բուժման ժամանակ վիրահատական միջամտությունից զատ կիրառվող դեղորայքային բուժումը բաղկացած է հիմնական ՝ քիմիաթերապիա և ուղեկցող թերապիաներից: Ինչպես նաև մյուս սպեցիֆիկ բուժման՝ ճառագայթային թերապիայի բուժաչափերը ստորև են:

2.1 Քիմիաթերապիա

Քիմիաթերապիայի ժամանակ կիրառվող հիմնական դեղամիջոցներից են՝ Տեմոզոլամիդը, Էտոպոզիդը, Վինկրիստինը, Տիսալլատինը տարբեր համակցումներով: Ստորև ներկայացվում են համապատասխան սխեմաները.

2.1.1 Մեկ գործակիցով բուժում

T

Տեմոզոլամիդ	150*-200	մգ/մ ² /օր	p.o.	1-5 օր
Կրկնել յուրաքանչյուր 4 շաբաթ մեկ *Սկզբնական դոզան նախապես ծանր բուժում ստացած հիվանդների համար				

Ռադիոթերապիա	1.8 Gy x 5 օր/շաբաթը (Գումարային բուժաչափը: 54-59.4 Գր)
30-33 Ֆրակցիա	
ուղեկցող	

Տեմոզոլամիդ	75 or 900	մգ/մ ² /օր	p.o.	6 շաբաթ
Ռադիոթերապիան սկսելուց 5 օր անց				
շարունակելով				

Տեմոզոլամիդ	200	մգ/մ ² /օր	p.o.	1-5 օրերին
-------------	-----	-----------------------	------	------------

Կրկնել յուրաքանչյուր 4 շաբաթ հետո 6 – ից 10 փուլ, ռադիոթերապիան ավարտելուց 4 շաբաթ անց

կամ *

Տեմոզուլամիդ	200 մգ/մ ² /օր	p.o.	1-5 օրերին
Ցիս-ռետինոիդ ացիդ	100 մգ/մ ² /օր	p.o.	1-21 օրերին

*Կրկնել յուրաքանչյուր 4 շաբաթ (մինչև հիվանդության առաջընթացը), ռադիոթերապիան ավարտելուց 2 շաբաթ անց:

VCR

Վինբլաստին	6 մգ/մ ² /օր (առավելագույն 10 մգ)*	ն/ե (շիթային)	ամեն շաբաթ
------------	---	---------------	------------

Ընդհանուր տևողությամբ 52 շաբաթ

*Երեխաները, ովքեր 1 տարեկանից փոքր են կամ կշռում են 10 կգ պակաս, դոզան հաշվարկվում է 0.2 մգ/կգ-ին:

2.1.2. Համակցված քիմիոթերապիա

Երեխաների Ուռուցքների և Լեյկեմիաների Խումբ (CCLG) CNS 9702 հետազոտություն

VC

Վինկրիստին	1.5 մգ/մ ² /օր	ն/ե	շաբաթը մեկ անգամ 10 շաբաթ, այնուհետև
	1.5 մգ/մ ² /օր	ն/ե	շաբաթը մեկ անգամ 4 շաբաթ (10 ցիկլ)
Կարբոպլատին	550 մգ/մ ² /օր	ն/ե	երեք շաբաթը մեկ անգամ (4ցիկլ), այնուհետև
	550 մգ/մ ² /օր	ն/ե	չորս շաբաթը մեկ անգամ

Խուրհուրդ է տրվում 5 տարեկանից մեծ երեխաների համար:

EP

Ցիսպլատին	25 կամ մգ/մ ² /օր	ն/ե (2ժ ինֆուզիա)	1-3 օրերին
Էտոպոզիդ	100 կամ մգ/մ ² /օր	ն/ե (30ր. ինֆուզիա)	1-3 օրերին

Կրկնել ամեն 4 շաբաթը մեկ (առաջին 4 կուրսը), 5 շաբաթը մեկ (հետագա 3 կուրսը), և 6 շաբաթը մեկ (վերջին 3 կուրսը): Երեխաները, ովքեր 1 տարեկանից փոքր են կամ կշռում են 10 կգ պակաս, դոզան հաշվարկվում է ըստ քաշի:

2.1.3 Իրար հաջորդող ինտենսիվ քիմիոթերապիայի դոզաներ.

1 և 4 կուրսերը

Կարբոպլատին	300 մգ/մ ²	ն/ե	1,14,28,42 օրերին
Էտոպոզիդ	50 մգ/մ ² /օր	բ.օ.	1-7,14-21,28-35,42-49 օրերին

Համակցված G-CSF հետ

2 և 5 կուրսերը

Ցիկլոֆոսֆան	500 մգ/մ ²	ն/ե	1,14,28,42 օրերին
Վինկրիստին	1.5 մգ/	ն/ե	1,7,14,21,28,35,42,49 օրերին

Համակցված G-CSF հետ

3 և 6 կուրսերը

CCNU	90 մգ/մ ²	բ.օ.	1,21,42 օրերին
Պրոկարբազին	50 մգ/մ ² /օր	բ.օ.	1-7,14-21,28-35,42-49 օրերին
Վինկրիստին	1.5 մգ/մ ²	ն/ե	1,21,42, օրերին

Համակցված G-CSF հետ

Կամ*

Կուրս 1

Կարբոպլատին	15մգ/կգ (450 մգ/մ ²)	ն/ե	1 օրը
Պրոկարբազին	4 մգ/կգ (120 մգ/մ ²)	բ.օ.	1-7 օրերին

Կուրս 2

Էտոպոզիդ	5 մգ/կգ (150 մգ/մ ²)	ն/ե (1 ժ ինՖ)	22,23 օրերին
Ցիսպլատին	1 մգ/կգ (30 մգ/մ ²)	ն/ե (3 ժ ինՖ)	22,23 օրերին

Կուրս 3

Ցիկլոֆոսֆան	50 մգ/մ ² (1500 մգ/մ ²)	ն/ե շիթով	43 օրերը
Վինկրիստին	0.05 մգ/մ ² (15 մգ/մ ²)	ն/ե	43 օրերը

*Շնդհանուր 7 ցիկլերեք շաբաթը մեկ ինտերվալով, օգտագործելով այլընտրանքային կուրսեր 1-3:

Երեք տարեկանից ցածր երեխաների մոտ, դոզաները հաշվարկում են ըստ մարմնի քաշի:

2.1.4 5FUVC

Վինկրիստին	1.5 մգ/մ ²	ն/ե	1 օր
Էթոպոզիդ	180 մգ/մ ²	ն/ե	1 օր
Ցիկլոֆոսֆան	255 մգ/մ ²	ն/ե	1-4 օրեր
5 Ֆտորուրացիլ	300 մգ/մ ²	ն/ե	1-4 օրեր

Կրկնել յուրաքանչյուր 3 շաբաթը մեկ անգամ (18 ամիս):

2.1.5 HIT-GBM C Protocol

Ռադիոթերապիա 1.8 Գր/օր x 5օր/շաբաթ (Գումարային բուժաչափ: 54 Գր)
30 ֆրակցիա

Համակցելով

PEV

Ցիսպլատին	20 մգ/մ ² /օր	ն/ե (1ժ ինֆ)	1-5 օրեր
Էթոպոզիդ	100 մգ/մ ² /օր	ն/ե (2ժ ինֆ)	1-3 օրեր
Վինկրիստին	1.5 մգ/մ ² /օր (առավելագույն 2մգ.)	ն/ե	5 օր

Մեկ ցիկլ

Հաջորդելով

Վինկրիստին	1.5 մգ/մ ²	ն/ե	ամեն շաբաթ
------------	-----------------------	-----	------------

Ռադիոթերապիայի ընթացքում

Որին հաջորդում է

PEI*

Ցիսպլատին	20 մգ/մ ² /օր	ն/ե (1h ինֆ)	1-5 օրեր
Էթոպոզիդ	100 մգ/մ ² /օր	ն/ե (2h ինֆ)	1-3 օրեր
Իֆոսֆամիդ	1.5 մգ/մ ²	ն/ե	5 օր

Մեկ ցիկլ ռադիոթերապիայի վերջին շաբաթվա ընթացքում:

*PEI ցիկլը 10,14,18,22,26 և 30 շաբաթներին, ինչպես նաև Վինկրիստինը 13,17,21,25 և 29 շաբաթներին, այնուհետև Վալպրոինաթթվի կիրառումը 10 մգ/կգ/օրը հաբերի տեսքով 1 շաբաթ և 20 մգ/կգ/օրը հաջորդող շաբաթներում:

2.2 Ուղեկցող թերապիա

Գլխումանների ժամանակ քիմիաթերապիայի ընթացքում առավել հաճախակի կիրառելի ուղեկցող թերապիայի անհրաժեշտ դեղորայք

1) Հիմնական ցանկ

- 0,9% ֆիզիոլոգիական լուծույթ
- Ռինգերի լուծույթ
- Դեքսամետազոն
- Հակափսխումային, սերոտոնիներգիկ պրեպարատներ
- Հակահիստամինային պրեպարատներ
- H2 պրոտոնային պոմպի պաշարիչներ
- Միզամուղներ

2) Լրացուցիչ ցանկ

- Հակաբիոտիկներ- ցեֆալոսպորիններ , ամինոգլիկոզիդներ
- Լեյկոպոեզի խթանիչներ
- Էրիթրոպոեզի խթանիչներ
- Արյան բաղադրիչներ

3. Դեղաչափերը, ներական հաճախականությունը, ընտրությունը թելադրում է ըստբժշկական ցուցումների կլինիկական իրավիճակը, երեխայի քաշը, հասակը

Անցկացվող բուժումների անարդյունավետության դեպքում, երբ բոլոր սպեցիֆիկ բուժական միջոցները իրենց սպառել են՝ իր տեղն ունի պալիատիվ խնամքը:

4. Դեղերի հիմնական և լրացուցիչ ցանկեր

4.1. Պահանջներ դեղորայքային բուժման նկատմամբ (հիմնական ցանկ)

ԴԹՍ	ԱԹՔԴ	ՄՈԱ	Նշանակման հաճախականություն	ԿՈԴ	ՀԿԴ	Մասնագետ	Կատարման ժամկետներ
Էլեկտրոլիտների լուծույթներ	B05CB01	0.9% NaCl	1	1.5 լ	7,5 լ	Քիմիաթեր ապիայի բաժանմունքի բուժքույր	1-5 օրեր
Էլեկտրոլիտների լուծույթներ	B05BB01	Ռինգերի լուծույթ	1	0.5 լ	2,5 լ	Քիմիաթեր ապիայի բաժանմունքի բուժքույր	1-5 օրեր
Էլեկտրոլիտների լուծույթներ	B05BB01	Հավասարակշռված ջրաաղային լուծույթ	1	0.5 լ	2,5 լ	Քիմիաթեր ապիայի բաժանմունքի բուժքույր	1-5 օրեր
Կորտիկոսթերոիդներ	C05AA09	Դեքսամետազոն	1	4.0 մգ	20.0 մգ	Քիմիաթեր ապիայի բաժանմունքի բուժքույր	1-5 օրեր
Հակափսխումային	A04AA01	Օնդասետրոն	1	8.0	40.0	Քիմիաթեր	1-5 օրեր

սերոտոնիներգիկ պրեպարատներ				մգ	մգ	ապիայի բաժանմունքի բուժքույր	
Հակահիստամինային պրեպարատներ	RO6AA04	Տավեգիլ	1	1.0 մգ	5 .0 մգ	Քիմիաթերապիայի բաժանմունքի բուժքույր	1-5 օրեր

4.2. Պահանջներ դեղորայքային բուժման նկատմամբ (լրացուցիչ ցանկ)

ԴԹՆ	ԱԹՔ	ՄՈԱ	Նշանակման հաճախականություն	ԿՈԴ	ՀԿԴ	Մասնագետ	Կատարման ժամկետներ
Հակաբիոտիկներ՝ ցեֆալոսպորին	J01DD01	Ցեֆոտաքսիմ	0.1	8.0 գ	56.0 գ.	Քիմիաթերապիայի բաժանմունքի բուժքույր	7 օր
Հակաբիոտիկներ՝ ամինոգլիկոզիդ	J01GB06	Ամիկացին	0.1	0.25 գ	1.0 գ	Ինտենսիվ թերապիայի մասնագետ/բուժքույր	1-7 օր
Հակաբիոտիկներ՝ ֆթորիսինոլոն	J01MA14	Մոքսիֆլոքսացին	0.1	0.4 գ	2.1 գ	Քիմիաթերապիայի բաժանմունքի բուժքույր	7 օր
Պլազմայի փոխարինման միջոցներ	B05AA01	Ալբումինի 20% լուծույթ	0.1	50 մլ	200 մլ	Քիմիաթերապիայի բաժանմունքի բուժքույր	7 օր
Քնաբեր միջոցներ	N05CD08	Միդազոլամ	0.01	15.0 մգ	30.0 մգ	Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմունքի բուժքույր	7 օր
Ափիոնային անզգայացնող միջոցներ	N01AH01	Ֆենտանիլ	0.01	100 մկգ	200 մկգ	Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմունքի բուժքույր	7 օր

Ցավազրկող թմրեցուցիչ Միջոցներ	NO2AA01	Մորֆին	0.01	2.0 մգ	6.0 մգ	Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմուն քի բուժքույր	7 օր
Ափիոնային անզգայացնող միջոցներ	NO2AX02	Տրամադոլ	0.01	100 մգ	300 մգ	Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմուն քի բուժքույր	7 օր
Ցավազրկող ոչ թմրեցուցիչ միջոցներ	NO2BE01	Պարացետամոլ	0.5	1.0 գ	4.0 գ	Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմուն քի բուժքույր	7 օր
Պրոտոնային պոմպի արգելակիչներ	A02BC01	Օմեպրազոլ	0.25	10.0 մգ	30.0 մգ	Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմուն քի բուժքույր	7 օր
Արյան բաղադրամասեր	B05AX01	Էրիթրոցիտար զանգված	0.25	2 միավ որ	6 միավ որ	Ինտենսիվ թերապիայի մասնագետ/ բուժքույր	3 օր
Արյան բաղադրամասեր	B05AX02	Թրոմբոցիտների զանգված	0.25	2 միավ որ	6 միավ որ	Ինտենսիվ թերապիայի մասնագետ/ բուժքույր	3 օր
Արյան բաղադրամասեր	B05AX03	Թարմ սառեցված պլազմա	0.25	1 Միավ որ	3 միավ որ	Ինտենսիվ թերապիայի մասնագետ/ բուժքույր	3 օր
Դոֆամինային ընկալիչների կենտրոնական արգելակիչներ	A03FA01	Մետոկլոպրամիդ	0.25	20.0 մգ	40.0 մգ	Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմուն քի բուժքույր	7 օր
Էնտերալ սնուցում	B05BA10	Կաբիվեն	0.1	1000 կկալ/ օրը	5000 կկալ	Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմուն քի բուժքույր	5
Էրիթրոպոետի խթանիչներ	B03XA01	Էրիթրոպոետին		1000 MU	5000 MU	Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմուն	5

						քի բուժքույր	
Լեյկոպոեզի խթանիչներ	LO3AAO2	Ֆիլգրաստիմ		30 MU	90 MU	Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմունքի բուժքույր	3

5 . Բժշկական ծառայությունների անհրաժեշտ Ա)հիմնական և Բ)լրացուցիչ ցան

5.1 Պահանջներ ախտորոշման , բուժման , և խորհրդատվությունների նկատմամբ

Ա)հիմնական ցանկ

Ծածկագիր	Անվանում	Տրամադրման հաճախականություն	Միջին քանակ	Ստորաբաժանում	Մասնագետ	Կատարման ժամկետներ
	Արյան ընդհանուր քննություն լեյկոֆորմուլայով	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	Յուրաքանչյուր հոսպիտալացման սկզբում
	Արյան մեջ միզանյութի մակարդակի որոշում	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	Յուրաքանչյուր հոսպիտալացման սկզբում
	Արյան մեջ կրեատինինի մակարդակի որոշում	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	Յուրաքանչյուր հոսպիտալացման սկզբում
	Արյան մեջ ընդհանուր սպիտակուցի մակարդակի որոշում	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	Յուրաքանչյուր հոսպիտալացման սկզբում
	Արյան մեջ ԱՍՏ-ի մակարդակի որոշում	1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	Յուրաքանչյուր հոսպիտալացման սկզբում
	Արյան մեջ ԼԴՀ –ի	1	1	Լաբորատոր	Լաբորատոր	Յուրաքանչյուր

	մակարդակի որոշում			ախտորոշման ծառայություն	ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	ր հոսպիտալացման սկզբում
	Արյան մեջ ԱԼՏ –ի մակարդակի որոշում	1	1	Լաբորտոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորտոր ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	Յուրաքանչյուր հոսպիտալացման սկզբում
	Ակտիվացած մասնակի թրոմբապլաստինի ժամանակի որոշում	1	1	Լաբորտոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորտոր ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	Յուրաքանչյուր հոսպիտալացման սկզբում
	Արյան մեջ ֆիբրինոգենի մակարդակի որոշում	1	1	Լաբորտոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորտոր ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	Յուրաքանչյուր հոսպիտալացման սկզբում
	Պրոթրոմբինային ժամանակի որոշում	1	1	Լաբորտոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորտոր ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	Յուրաքանչյուր հոսպիտալացման սկզբում
	Միջազգային բնականոնացված հարաբերակցության որոշում	1	1	Լաբորտոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորտոր ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	Յուրաքանչյուր հոսպիտալացման սկզբում
	Գլխուղեղի ՄՌՏ*	1	1	Ճառագայթաբանական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ – ճառագայթաբան / բուժքույր	Բուման սկզբում
	Հյուսվածքաբանական քննություն	1	2	Գործիքային ախտորոշիչ ծառայություն	Բժիշկ - ախտաբան/ բուժքույր	Բուժման սկզբում
	Իմունոհյուսվածքաբանական	1	1	Ախտորոշիչ ծառայություն	Բժիշկ - ախտաբան/ բուժքույր	Բուժման սկզբում
	Կրծքավանդակի օրգանների	1	1	Ախտորոշիչ ծառայություն	Բժիշկ- ճառագայթաբան	Յուրաքանչյուր

	ռենտգեն քննություն				ն/ բուժքույր	հոսպիտալաց ման սկզբում
	ԷՍԳ	1	1	Գործիքային ախտորոշիչ ծառայություն	Բժիշկ – ճառագայթաբան/ բուժքույր	Յուրաքանչյուր հոսպիտալաց ման սկզբում
	ԷխՈ- ՍԳ	1	1	Գործիքային ախտորոշիչ ծառայություն	Բժիշկ – ճառագայթաբան/ բուժքույր	Յուրաքանչյուր հոսպիտալաց ման սկզբում
	Սոնոգրաֆիա	1	1	Գործիքային ախտորոշիչ ծառայություն	Բժիշկ – ճառագայթաբան/ բուժքույր	Բուժման սկզբում և ավարտին
	Զարկերակային - ճնշման չափում	1	5	Բաժանմունքում	Բաժանմունքի բուժքույր	Յուրաքանչյուր հոսպիտալաց ման սկզբում
	Ծայրամասային երկային կաթետրի տեղադրում	1	5	Բաժանմունքում	Բաժանմունքի բուժքույր	Հոսպիտալաց ումների ժամանակ
	Զերմաչափում	1	5	Բաժանմունքում	Բաժանմունքի բուժքույր	Հոսպիտալաց ումների ժամանակ
	Նեղ մասնագետի խորհրդատվություն	1	1	Այլ բաժանմունքներ	Ցանկացած նեղ մասնագետ	Բուժման ընթացքում

Հոսպիտալացումների քանակը միջինը 4-6

***Յուրաքանչյուր 2 ամիսը մեկ բուժման ընթացքում**

5.2 Պահանջներ ախտորոշման , բուժման , և խորհրդատվությունների նկատմամբ

Բ)Լրացուցիչ ցանկ

Ծածկագիր	Անվանում	Տրամադրման հաճախականություն	Միջին քանակ	Ստորաբաժանում	Մասնագետ	Կատարման ժամկետներ
	Բազմաօրգանայի ՀՇ	0.5	1	Ճառագայթաբանական ախտորոշման	Բժիշկ ճառագայթաբան , տեխնիկ	Ըստ կլինիկական իրավիճակով

				ծառայություն		թելադրվող ցուցումների
	ՊԷՏ	0.5	1	Ճառագայթաբան ական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ ճառագայթաբան, տեխնիկ	Ըստ կլինիկական իրավիճակով թելադրվող ցուցումների
	Ինվազիվ բիոպսիա	0.5	1	Ճառագայթաբանական ախտորոշման ծառայություն	Բժիշկ ճառագայթաբան, ինվազիվիստ / բուժքույր	Ըստ կլինիկական իրավիճակով թելադրվող ցուցումների
	Port-a –cut ի տեղադրում	0.5	1	Վիրահատական սրահ	Բժիշկ ինվազիվիստ, թմրեաբան, բուժքույր	Ըստ կլինիկական իրավիճակով պայմանավորված ցուցումների
	Գլխուղեղի անոթների շունտավորում	0.1	1	Վիրահատական	Նեյրովիրաբույժ, թմրեաբան, բուժքույրեր	Ըստ կլինիկական իրավիճակով պայմանավորված ցուցումների
	Արյան մեջ բիլիռուբինների մակարդակի որոշում	0.1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	Ըստ կլինիկական իրավիճակով պայմանավորված ցուցումների
	Արյան մեջ ալբումինի մակարդակի որոշում	0.1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	Ըստ կլինիկական իրավիճակով պայմանավորված ցուցումների
	Արյան մեջ էլեկտրոլիտների մակարդակի	0.5	2	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության	Ըստ կլինիկական իրավիճակով

	որոշում				բժիշկ, բուժքույր	պայմանավորված ցուցումների
	Մեզի ընդհանուր քննություն	0.5	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայության բժիշկ, բուժքույր	Ըստ կլինիկական իրավիճով պայմանավորված ցուցումների
	Միզապարկի կաթետերիզացի ա	0.5	1	Բաժանմունք	Ուռուղոգ	Ըստ կլինիկական իրավիճով պայմանավորված ցուցումների
	Կենտրոնական երկային կաթետերի	0.1	1	Ինտենսիվ թերապիայի բաժանմունք	Ինտենսիվ թերապևտ	Ըստ կլինիկական իրավիճով պայմանավորված ցուցումների
	Զարկերակային կաթետերի տեղադրում	0.1	1	Լաբորատոր ախտորոշման ծառայություն	Ինտենսիվ թերապևտ	Ըստ կլինիկական իրավիճով պայմանավորված ցուցումների

6. Պահանջներ զբաղվածության , հանգստի, բուժման , հետազայում վերականգնման նկատմամբ

Սույն գործելակարգի համաձայն տվյալ պահանջները կատարումը ուղեցուցային է :

7. Պահանջներ սննդակարգի մշանակման և սահմանափակումների վերաբերյալ

Սույն գործելակարգի համաձայն սահմանափակումներ չկան՝ տվյալ տարիքին համապատասխան բալանսավորված սննդակարգ:

8. Պացիենտի(16 տ- ից հետո), հարազատների, օրինական խնամակալի հոժարակամ տեղեկացված համաձայնության ստացման առանձնահատկությունները, գործելակարգը կատարելիս հիվանդին, ինչպես նաև ընտանիքի անդամներին լրացուցիչ տեղեկատվության տրամադրում

Հարկավոր է պացիենտի և/կամ նրան ներկայացուցիչների հետ համատեղ քննարկել հերմինոգեն ուռուցքների համալիր բուժման խնդիրները և հավանական ելքերը հնարվորինս շուտ և ոչ ուշ քան ախտորոշմանը հաջորդող 48 ժամերի ընթացքում:

9. Պացիենտի տվյալ մոդելի հնարավոր ելքերը

Պացիենտի տվյալ մոդելի հնարավոր ելքերի ցանկ

Ելքի անվանում	Ելքի զարգացման հաճախականություն	Ելքին հասնելու մոտավոր ժամկետ	Բժշկական օգնության ցուցաբերման հաջորդականություն
Ընդհանուր ապրելիություն 1. Վաղ փուլերում 2. Ուշ փուլերում	1. 95% 2. 78%	5 տարի	Առողջացում
Առանց հիվանդության կրկնողության ապրելիություն 1. Վաղ փուլերում 2. Ուշ փուլերում	1. 43 % 2. 55%	6 ամիս -5 տարի	Տվյալ կլինիական իրավիճակին համապատասխան բուժում
Յատրոգեն բարդությունների զարգացում	5%	Ցանկացած փուլում	Անցում համապատասխան ախտաբանության բուժման ուղեցույցին/ գործելակարգին
Մահացու ելք	Մինչև 5 %	Ցանկացած փուլում	

10. Հավելված 1.

Բուժման ավարտից հետո անհրաժեշտ հետազոտությունների ցանկը և
ինտենսիվությունը

Արյան մեջ օնկոնարկե րների AFP , beta- hCG որոշում	Ստնոգրաֆիա	ԿՏ կամ ՄՌՏ	Կրծքավանդակի օրգանների նենտոգեն քննություն	Արյան ընդհատուր քննություն	Հիվանդության և պատմություն և ֆիզի կական զննում	Հետազոտող իջյուն
X	X		X	X	X	3 ամիս
X	X	X	X	X	X	6 ամիս
X	X		X	X	X	9 ամիս
X	X	X	X	X	X	1 փարսի
X	X		X	X	X	1.25 փ
X	X	X	X	X	X	1.5 փ
X	X		X	X	X	1.75 փ
X	X	X	X	X	X	2 փ
X	X		X	X	X	2.25 փ
X	X	X	X	X	X	2.5 փ
X	X		X	X	X	2.75 փ
X	X	X	X	X	X	3 փ
X	X		X	X	X	3.25 փ
X	X		X	X	X	3.5 փ
X	X		X	X	X	3.75 փ
X	X	X	X	X	X	4 փ
X	X	X	X	X	X	5 փ

Մեզի քննություն	Էլեկտրոլիտներ , կրեատինին, բիկալորնատն եր, ֆոսֆոր, կալցիում
	X
X	X
	X
X	X
	X
X	X
	X
X	X
	X
	X
X	
	X
X	X