ЗАТВЕРДЖЕНО
Наказ Міністерства охорони здоров’я України
_____№ _____

УНІФІКОВАНИЙ КЛІНІЧНИЙ ПРОТОКОЛ ПЕРВИННОЇ ТА СПЕЦІАЛІЗОВАНОЇ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

КАРЦИНОМА З КЛІТИН МЕРКЕЛЯ

2026

ВСТУП

Уніфікований клінічний протокол первинної та спеціалізованої медичної допомоги «Карцинома з клітин Меркеля» (далі - УКПМД) за своєю формою, структурою та методичним підходом щодо використання вимог доказової медицини створено згідно 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 «Про створення та впровадження медико-технологічних документів зі стандартизації медичної та реабілітаційної допомоги в системі Міністерства охорони здоров'я України», зареєстрованого в Міністерстві юстиції України 29 листопада 2012 року за № 2001/22313.

УКПМД розроблений на основі сучасних принципів доказової медицини з метою покращення результатів надання медичної допомоги особам, які хворіють на карциному з клітин Меркеля (далі - ККМ) та створення єдиної комплексної, ефективної системи надання медичної допомоги та, за необхідності, паліативної та симптоматичної допомоги пацієнтам з ККМ. Заходи зі своєчасного виявлення даного захворювання та адекватного лікування дозволяють суттєво покращити результати лікування пацієнтів з ККМ, а також раціонально розподілити та оптимізувати витрати, пов'язані з його проведенням.

УКПМД розроблений на основі клінічної настанови, заснованої на доказах «Карцинома з клітин Меркеля», що ґрунтується на принципах доказової медицини з урахуванням сучасних міжнародних рекомендацій. Ознайомитися з текстом клінічної настанови «Карцинома з клітин Меркеля» 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 ККМ. Основними завданнями при розробці протоколу було забезпечення якості, ефективності та рівних можливостей доступу до медичної допомоги пацієнтів з ККМ, створення єдиних принципів щодо здійснення профілактики, діагностики, лікування пацієнтів, а також обґрунтування кадрового забезпечення та ресурсного оснащення закладу охорони здоров'я (далі – ЗОЗ).

УКПМД розроблений мультидисциплінарною робочою групою, до якої увійшли представники різних медичних спеціальностей. Персональний склад мультидисциплінарної робочої групи з розробки галузевих стандартів медичної допомоги за темою «Немеланомні злоякісні новоутворення шкіри» 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).

Перелік скорочень

БРВ	безрецидивна виживаність
БСЛВ	біопсія сторожового лімфатичного вузла
ВБЗ	виживаність без ознак захворювання
ВБП	виживаність без прогресування
ВІЛ	вірус імунодефіциту людини
ЗВ	загальна виживаність
ЗОЗ	заклад охорони здоров'я
ІКТ	інгібітори імунних контрольних точок
ККМ	карцинома з клітин Меркеля
КМП	клінічний маршрут пацієнта
КТ	комп'ютерна томографія
ЛВ	лімфатичні вузли
МДК	мультидисциплінарна команда спеціалістів
МРТ	магнітно-резонансна томографія
НПЛ	найкраще підтримуюче лікування
ПВКМ	поліомавірус клітин Меркеля
ПЕТ	позитронно-емісійна томографія
ПЛД	повна лімфодисекція
ПТ	променева терапія
РНП	рак з невідомою первинною пухлиною
СЛВ	сторожовий лімфатичний вузол
ШВ	широке висічення
УЗД	ультразвукове дослідження
УФВ	ультрафіолетове випромінювання
ФС	функціональний статус
ХТ	хіміотерапія
PD-1	білок програмованої смерті клітин 1 типу
UVA/UVB	ультрафіолетові промені типу А та типу В
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 4 № 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 № 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

І. ПАСПОРТНА ЧАСТИНА

1. Діагноз: Карцинома з клітин Меркеля.

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

С44 Інші злоякісні новоутворення шкіри.

3. Протокол призначений для: керівників ЗОЗ, лікарів загальної практики – сімейних лікарів, лікарів-дерматовенерологів, лікарів-онкологів, лікарів-хірургів-онкологів, лікарів-хірургів-дерматологів, лікарів-офтальмологів, лікарів-отоларингологів, лікарів-патологоанатомів, лікарів-радіологів, лікарів з радіаційної онкології, лікарів-хірургів; середнього медичного персоналу та інших медичних працівників, які беруть участь у наданні первинної та спеціалізованої медичної допомоги пацієнтам з карциномою з клітин Меркеля.

4. Мета: визначення та розробка комплексу заходів з профілактики, раннього та своєчасного виявлення, діагностики, лікування, за необхідності, заходів симптоматичної та паліативної допомоги пацієнтам з карциномою з клітин Меркеля, 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 Марія Миколаївна	керівник центру онкології медичної мережі «Добробут», заступник голови робочої групи з клінічних питань;
Василенко Сергій Сергійович	лікар-хірург-дерматолог клініки персоналізованої медицини «Євродерм» ТОВ «Євродерм» (за згодою);
Галайчук Ігор Йосифович	завідувач кафедри онкології, променевої діагностики, терапії та радіаційної медицини Тернопільського національного медичного університету імені І. Я. Горбачевського, Міністерства охорони здоров’я України;
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», завідуючий 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»

Методичний супровід та інформаційне забезпечення

Гуленко Оксана Іванівна	заступник директора - начальник Управління стандартизації медичної та реабілітаційної допомоги 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 сайту Міністерства охорони здоров'я України (http://www.moz.gov.ua) та з Реєстру медико-технологічних документів (https://www.dec.gov.ua/cat_mtd/galuzevi-standarti-ta-klinichni-nastanovi/).

Рецензенти:

Коровін Сергій Ігорович	лікар- хірург онколог товариства з обмеженою відповідальністю "ЄвроДерм" д.м.н., професор;
Святенко Тетяна Вікторівна	завідувачка кафедри шкірних та венеричних хвороб Дніпровського державного медичного университету, д.мед.н., професор, Віце-Президент Української Асоціації лікарів дерматовенерологів і косметологів, член Європейської Академії дерматовенерології, член Американської академії дерматології, член Всесвітньої федерації свербежу шкіри, засновник Центрів дерматології і косметології професора Святенко.

8. Коротка епідеміологічна інформація

Карцинома з клітин Меркеля – це рідкісна первинна нейроендокринна карцинома шкіри. Вона виникає переважно у людей європеоїдної раси старшого віку зі світлою шкірою та характеризується агресивною поведінкою з високою частотою рецидивування та схильністю до раннього метастазування. Незважаючи на останні досягнення в лікуванні ККМ, прогноз при цьому захворюванні залишається поганим.

Захворюваність ККМ у світі складно розрахувати внаслідок її рідкісності, географічної і демографічної варіабельності та відсутності великих епідеміологічних досліджень.

ККМ корелює з наявністю інфекції поліомавірусу клітин Меркеля (далі - ПВКМ), впливом ультрафіолетового опромінення (далі - УФВ) та/або імуносупресією (10% пацієнтів є реципієнтами трансплантатів органів, пацієнтами зі злоякісними захворюваннями крові або інфекцією вірусу імунодефіциту людини (далі - ВІЛ). У Європі та Північній Америці 80% випадків цього захворювання обумовлені інтеграцією ПВКМ в геном організму-хазяїна, а решта 20% спричинені вираженим ушкодженням шкіри, опосередкованим УФВ.

ІІ. ЗАГАЛЬНА ЧАСТИНА

ККМ у класичних випадках може бути запідозрена на основі характерних візуальних ознак та даних анамнезу. Ключове завдання лікарів, які надають первинну та спеціалізовану (неонкологічну) медичну допомогу, забезпечити швидке направлення пацієнтів з підозрою на ККМ до ЗОЗ для підтвердження або виключення діагнозу та надання спеціалізованої медичної допомоги.

Діагноз «Карцинома з клітин Меркеля» встановлюється у ЗОЗ, що надають спеціалізовану онкологічну медичну допомогу на основі результатів гістологічного дослідження видаленої пухлини. Оцінка розповсюдженості захворювання відбувається за допомогою додаткових методів дослідження: біопсії сторожового лімфатичного вузла (далі - БСЛВ), ультразвукового дослідження (далі - УЗД), магнітно-резонансної томографії (далі - МРТ), комп’ютерної томографії (далі - КТ), позитронно-емісійної томографії (далі - ПЕТ-КТ), які дозволяють встановити стадію захворювання та призначити відповідне лікування.

Лікарі загальної практики – сімейні лікарі відіграють важливу роль в організації раннього виявлення ККМ, інформування населення щодо ККМ та заохоченні до участі у профілактичних обстеженнях, сприянні виконанню усіх рекомендацій спеціалістів під час протипухлинного лікування, забезпеченні належної паліативної допомоги.

ІІІ. ОСНОВНА ЧАСТИНА

1. Первинна медична допомога

1) Профілактика

Положення протоколу

Проведення профілактичних заходів щодо немеланомних раків шкіри, в тому числі ККМ, відіграє ключову роль у попередженні та ранньому виявленні захворювання.

Первинна профілактика включає попередження канцерогенної дії зовнішніх та внутрішніх факторів, ведення здорового способу життя.

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

Обґрунтування

ККМ найчастіше виникає у людей європеоїдної раси (у чоловіків у два рази частіше ніж у жінок) старшого віку зі світлою шкірою та корелює з наявністю інфекції ПВКМ, впливом ультрафіолетового опромінення та/або імуносупресією.

Первинна профілактика спрямована на зменшення впливу факторів ризику, зокрема, зменшення часу перебування під дією УФВ, уникнення засмаги, відмова від користування соляріями, носіння одягу з довгими рукавами, капелюхів із широкими полями та сонцезахисних окулярів, регулярне використання сонцезахисних кремів широкого спектру (проти ультрафіолетових променів типу А та типу В (далі - UVA/UVB). Вторинна профілактика може бути досягнута за допомогою двох методів: самообстеження пацієнтів та оглядів медичними працівниками.

Необхідні дії

Обов’язкові:

надавати пацієнтам інформацію щодо факторів ризику виникнення ККМ, що пов’язані зі способом життя і оточуючим середовищем, рекомендації щодо необхідності уникнення впливу факторів ризику та методів захисту від впливу УФВ;

надавати пацієнтам, особливо з наявністю факторів ризику (імуносупресія, робота на відкритому повітрі), інформацію щодо необхідності самообстеження та оглядати поверхню шкіри таких пацієнтів під час планових візитів;

направляти пацієнтів з підозрою на ККМ шкіри до ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу, з метою подальшого обстеження та верифікації діагнозу.

2) Діагностика

Положення протоколу

Діагностичні заходи спрямовуються на раннє виявлення ККМ шкіри та направлення пацієнта до ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу

пацієнтам з новоутвореннями шкіри з метою встановлення діагнозу та призначення спеціального протипухлинного лікування.

Обґрунтування

Запідозрити ККМ може лікар будь-якої спеціалізації, який у разі виявлення підозрілих новоутворень шкіри, відповідно до інформації, що наведена у пункті 1 Розділу IV цього УКПМД повинен направити пацієнта до ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу.

Диференційну діагностику ККМ проводять відповідно до інформації що наведена у пункті 1 Розділу IV цього УКПМД.

Діагноз ККМ підтверджується або спростовується на підставі гістологічного дослідження біопсійного матеріалу пухлини.

Необхідні дії

Обов'язкові:

провести збір скарг та анамнестичних даних пацієнта, визначити ймовірні фактори ризику виникнення ККМ;

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

у випадку підозри на ККМ пацієнт має бути направлений до ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з новоутвореннями шкіри.

3) Лікування

Положення протоколу

Спеціальне протипухлинне лікування пацієнтів з ККМ здійснюється виключно у ЗОЗ, що надають спеціалізовану онкологічну медичну допомогу.

Обґрунтування

Доведено, що виживаність пацієнтів з ККМ напряму залежить від стадії у якій було діагностовано захворювання. Зокрема, 5-річний показник загальної виживаності (далі - ЗВ) в усіх пацієнтів з ККМ становить від 48% до 63%: 64% у пацієнтів без метастазів (стадія I-II), 51% у пацієнтів з ураженням регіонарних ЛВ (стадія III), 68% у пацієнтів з невідомою первинною пухлиною і 17%-29% у пацієнтів з віддаленими метастазами (стадія IV).

Необхідні дії

Обов'язкові:

направити пацієнтів з виявленим підозрілим утворенням на шкірі до ЗОЗ, що надають спеціалізовану онкологічну медичну допомогу;

не призначати таким пацієнтам місцеву терапію на ділянку ураженої шкіри та фізіотерапевтичні процедури на ділянки регіонарних ЛВ, у випадку їх збільшення, до верифікації діагнозу;

пацієнту з прогресуючим захворюванням після завершення спеціального протипухлинного лікування надається симптоматичне лікування, адекватне знеболення, інша паліативна медична допомога;

надавати пацієнтам для ознайомлення «Інформацію для пацієнта з карциномою з клітин Меркеля», що наведена у додатку 1 до цього УКПМД.

4) Подальше спостереження

Положення протоколу

Пацієнт після спеціального лікування перебуває на обліку у лікаря-онколога, лікаря загальної практики – сімейного лікаря, який веде необхідну медичну документацію та сприяє виконанню пацієнтом рекомендацій, у тому числі, виконання плану спостереження.

Обґрунтування

Доведено, що своєчасне виявлення рецидиву захворювання або іншої злоякісної пухлини збільшує загальну виживаність пацієнтів з ККМ та покращує якість їх життя.

Необхідні дії

Обов'язкові:

забезпечити запис у формі № 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 або іншої пухлини;

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 закладів, що надають спеціалізовану медичну допомогу;

Бажані:

навчання медичних працівників навичок комунікації з пацієнтами, хворими на злоякісні новоутворення під час курсів підвищення кваліфікації на базі закладів спеціалізованої допомоги, розробленими на основі рекомендацій психологів.

2. Спеціалізована медична допомога (неонкологічна)

1) Діагностика

Положення протоколу

ККМ шкіри може бути запідозрена лікарем будь-якої лікарської спеціальності на основі характерних зовнішніх ознак та клінічних проявів.

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

Пацієнти, у яких за результатами обстеження запідозрено ККМ шкіри, направляються до ЗОЗ, що надає спеціалізовану онкологічну медичну допомогу за місцем реєстрації або іншого – за бажанням пацієнта для подальшого обстеження та проведення спеціального лікування.

Обґрунтування

Клінічний діагноз ККМ шкіри встановлюється або спростовується на основі огляду та дерматоскопічного обстеження та повинен підтверджуватись гістологічним дослідженням біопсійного матеріалу пухлини.

Необхідні дії

Обов'язкові:

провести збір скарг, анамнестичних даних, динаміки симптомів за останній період, ознак прогресування захворювання та симптомів можливої супутньої патології;

фізикальний огляд включає повний огляд шкіри з особливою увагою до будь-яких підозрілих на рак утворень шкіри, сателітних утворень біля пухлини, транзитних метастазів, регіонарних ЛВ та можливих системних метастазів;

інструментальні дослідження: дерматоскопія (для диференційної діагностики);

Бажані:

консультація фахівців за необхідності.

2) Лікування

Положення протоколу

Спеціальне протипухлинне лікування пацієнтів з ККМ шкіри здійснюється виключно у ЗОЗ, що надають спеціалізовану онкологічну медичну допомогу.

Обґрунтування

Доведено, що в більшості випадків своєчасне спеціальне лікування сприяє одужанню пацієнтів з ККМ шкіри, досягненню ремісії, покращенню якості життя.

Необхідні дії

Обов'язкові:

у випадку підозри на ККМ (виявлення при дерматоскопії поліморфних судин та/або молочно-червоних ділянок) направлення пацієнта до ЗОЗ що надає спеціалізовану (онкологічну) медичну допомогу за місцем реєстрації або іншого – за бажанням пацієнта для подальшого обстеження та проведення спеціального лікування;

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

при зверненні пацієнта, який отримує спеціальне лікування, сприяти виконанню ним призначень онколога та інших спеціалістів, а також проводити огляд з метою виявлення ускладнень спеціального лікування.

3. Спеціалізована онкологічна медична допомога

1) Діагностика

Положення протоколу

Діагноз ККМ встановлюється у ЗОЗ, що надають спеціалізовану онкологічну медичну допомогу. Підтвердження діагнозу ККМ вимагає патогістологічного дослідження тканини, отриманої шляхом інцизійної / ексцизійної біопсії. Оскільки гістоморфологія ККМ на зрізах пофарбованих гематоксиліном та еозином є досить неспецифічною, встановлення діагнозу ККМ вимагає виконання імуногістохімічного фарбування для виключення інших пухлин.

Перед початком лікування пацієнт має бути обстежений з метою оцінки протипоказань до спеціальної протипухлинної терапії.

Обґрунтування

Початкова оцінка при ККМ має включати повний огляд шкіри з особливою увагою до будь-яких підозрілих на рак утворень шкіри, сателітних утворень біля пухлини, транзитних метастазів, регіонарних ЛВ та системних метастазів.

Обов'язковою є оцінка поширеності захворювання в усіх пацієнтів: УЗД регіонарних ЛВ для пацієнтів з захворюванням I-II клінічної стадії та КТ органів грудної клітки, черевної порожнини і малого тазу (голови/шиї у разі первинних утворень у цій ділянці). Більша поширеність пов’язана з агресивністю захворювання – наявністю транзитних метастазів в шкіру та/або в ЛВ першого рівня в 26% випадків при першому виявленні пухлини, ураженні внутрішніх органів – у 8% випадків при першому виявленні пухлини.

БСЛВ показана для покращення прогностичного стадіювання, а саме, для виключення прихованого ураження ЛВ, але точність БСЛВ є менш надійною у імуноскомпроментованих пацієнтів і у пацієнтів, у яких пухлини локалізуються в ділянці голови, шиї або по серединній лінії тулуба і з незвичним характером дренування ЛВ.

БСЛВ дозволяє виявити мікрометастази у приблизно однієї третини пацієнтів з ККМ з клінічно негативними ЛВ, і її рівень позитивності становить ~20% при ККМ стадії Т1 і 40%-50% при ККМ стадії Т2.

Якщо є можливість проведення ПЕТ/КТ - це обстеження має перевагу над КТ-скануванням з контрастуванням; за клінічними показаннями слід виконувати МРТ сканування конкретних органів.

Необхідні дії

Обов’язкові:

детальний збір скарг та анамнестичних даних, включаючи тривалість та симптоми захворювання, первинний чи рецидивний характер пухлини; терапію, яка проводилась з моменту початку захворювання (особливо ПТ); перенесені хвороби, хірургічні втручання, попереднє протипухлинне лікування, з акцентом уваги на наявність імуносупресивних станів;

фізикальне обстеження включає огляд органів та систем організму, повний огляд шкірних покривів з пальпацією та оцінкою розміру регіонарних ЛВ та проведення належного документування в медичній картці пацієнта з вимірюванням найбільшого клінічного діаметру пухлини шкіри;

оцінка загального функціонального стану пацієнта за допомогою індексу Карновського або шкалою ECOG відповідно до додатку 2 до цього УКПМД;

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

інструментальні обстеження:

дерматоскопія новоутворень шкіри – за необхідності (для диференційної діагностики);

виконання біопсії рекомендується при будь-якому підозрілому ураженні. В залежності від локалізації та розміру пухлини може бути виконана інцизійна, панч- або ексцизійна біопсія пухлини шкіри відповідно до інформації, що наведена у пункті 1 Розділу IV цього УКПМД з подальшим патогістологічним та імуногістохімічним дослідженням матеріалу відповідно до інформації що наведена у пункті 1 Розділу IV цього УКПМД. До виконання біопсії рекомендується зробити фотодокументування пухлини (клінічне і, якщо можливо, дерматоскопічне);

УЗД регіонарних ЛВ за підозри на метастазування;

КТ органів грудної клітки, черевної порожнини та тазу з контрастуванням (голови/шиї у разі первинних утворень у цій ділянці);

МРТ головного мозку з в/в контрастуванням (за показаннями);

остеосцинтиграфія (за підозри на метастази в кістки);

ехокардіографія, електрокардіографія (далі - ЕКГ) - за необхідності;

консультації інших фахівців за необхідності;

за результатами обстежень проводиться стадіювання процесу відповідно до інформації, що наведена у додатку 3 до цього УКПМД;

патогістологічне дослідження ККМ має включати фарбування гематоксиліном та еозином з наданням звіту відповідно до інформації, що наведена у пункті 1 Розділу IV цього УКПМД тестуванням за специфічною імуногістохімічною панеллю (CK20 (мембранний та/або парануклеарний точкоподібний), CK8, CK18 і CK19);

імуногістохімічне дослідження матеріалу біопсії (за необхідності) з метою диференційної діагностики;

Бажані:

за можливості – ПЕТ-КТ, яка є більш чутлива за підозри на метастазування у внутрішні органи.

2) Лікування

Положення протоколу

Призначення лікування пацієнтів з ККМ здійснюється на підставі визначення стадії захворювання, локалізації пухлини, віку, наявності супутньої патології та загального стану пацієнта. План лікування пацієнтів з ККМ складається мультидисциплінарною командою фахівців (далі – МДК) у складі: лікаря онколога, лікаря хірурга-онколога, лікаря з радіаційної онкології, лікаря-патологоанатома, лікаря радіолога.

Пацієнти з ККМ потребують госпіталізації для проведення спеціального протипухлинного лікування, за відсутності протипоказань, а також проведення деяких інвазивних діагностичних процедур.

Обґрунтування

ККМ відноситься до рідкісних пухлин шкіри, що потребує лікування у закладі з наявністю МДК та достатнім рівнем експертизи у діагностиці та лікуванні подібних захворювань.

Доведено, що основним методом лікуванням при ККМ шкіри є хірургічний. Але спеціальне протипухлинне лікування пацієнтів може включати у різному поєднанні хірургічне лікування та лікування терапевтичного профілю - системну

терапію у складі таргетної терапії, імунотерапії, хіміотерапії, паліативної терапії, а також ПТ.

У випадку локалізованої ККМ поєднання хірургічного втручання та ад'ювантної променевої терапії (далі – ПТ) асоціюється з покращенням за показником загальної виживаності (далі – ЗВ), а також виживаності без локорегіонарних і місцевих ознак захворювання (далі - ВБЗ). Таким чином, додавання ПТ забезпечує місцевий контроль локалізованого захворювання; проте потрібно зважати, що виживаність у пацієнтів з більш поширеним захворюванням залежить від наявності субклінічних віддалених метастазів.

Оскільки ККМ є радіочутливою пухлиною, ПТ, як самостійний метод лікування, є альтернативою хірургічному втручанню коли резекція є неможливою через поширеність захворювання (захворювання є технічно неоперабельним), наявні важкі супутні захворювання, або у осіб, які відмовляються від хірургічного втручання.

Оскільки ККМ спостерігається переважно у пацієнтів похилого віку, важливе використання геріатричних оціночних шкал і оцінок супутніх захворювань з метою прийняття рішення щодо досягнення контролю захворювання та забезпечення прийнятної якості життя. Для пацієнтів, які не є медичними кандидатами для хірургічного втручання, може бути застосована лише ПТ.

При позитивних результатах БСЛВ, клінічно позитивних ЛВ або екстракапсулярному поширенні пухлини в сторожові лімфатичні вузли (далі – СЛВ), рекомендується виконання повної лімфодисекції (далі – ПЛД) відповідно до інформації, що наведена у пункті 2, Розділу IV цього УКПМД разом із післяопераційною ПТ, що призводить до зниження частоти місцевих та регіонарних рецидивів.

Необхідні дії

Обов’язкові:

вибір протипухлинного лікування пацієнтів з ККМ шкіри здійснюється в залежності від групи ризику, стадії захворювання, локалізації пухлини, віку, загального стану пацієнта, наявності супутньої патології та проводиться відповідно до пункту 2, таблиць 1 та 2 розділу IV цього УКПМД;

ознайомлення пацієнтів з ККМ перед початком терапії з можливими варіантами лікування, обґрунтуванням їх застосування і очікуваними ризиками та підписати Інформовану добровільну згоду пацієнта на проведення діагностики, лікування та на проведення операції та знеболення (форма № 003-6/о);

БСЛВ рекомендується для усіх пацієнтів придатних для радикальної терапії з клінічно негативними ЛВ;

основним підходом до лікування пацієнтів з локалізованою ККМ ранніх стадій (I, II) є широке висічення (далі - ШВ) первинної пухлини з подальшою ПТ ділянки ложа пухлини та втручанням в зоні регіонарного лімфоколектора;

проводиться моніторинг стану пацієнта, виявлення побічних ефектів спеціального протипухлинного лікування, симптоматичного лікування супутньої патології відповідно до галузевих стандартів у сфері охорони здоров’я;

надання пацієнту, який переніс спеціальне лікування, інформацію 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, як у вигляді місцевого рецидиву, так і у вигляді метастазів у лімфатичні вузли та/або внутрішні органи, та появою іншої самостійної пухлини шкіри, пацієнти з ККМ підлягають спостереженню з плановими оглядами у ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу, у якому вони отримували лікування, або у будь-якому іншому спеціалізованому медичному закладі за вибором пацієнта.

Обґрунтування

Проведення оглядів та обстежень, відповідно до погодженого плану спостереження, сприяє ранньому виявленню місцевого рецидиву пухлини, метастазів у регіонарні ЛВ та внутрішні органи та/або іншої пухлини.

Оскільки ризик рецидиву є вищим протягом перших 2-3 років після початкового лікування (метастази в лімфовузли у 40%-50% пацієнтів і віддалені метастази у 33% пацієнтів), у цей період здійснюється більш інтенсивне спостереження.

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

Оскільки пацієнти з ККМ мають підвищений ризик розвитку інших онкологічних захворювань шкіри з огляду на це важливим є навчання пацієнтів самостійним оглядам усієї поверхні тіла.

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, інформацію щодо необхідності проведення періодичних обстежень у зв'язку з високою небезпекою виникнення рецидиву або іншої пухлини, а також рекомендації щодо способу життя, режиму харчування та фізичних навантажень;

проводити огляди пацієнтів яким було проведено радикальне лікування:

перші 3 роки - кожні 3-6 місяців;

на 4 -5 рік - 1 раз на 6 місяців;

після 5 років - 1 раз на рік пожиттєво;

загальний медичний огляд повинен включати:

повний огляд шкіри усього тіла і оцінку ЛВ, з особливою увагою до місця післяопераційного рубця, що включає ділянку локалізації первинної пухлини, ділянку локалізації транзитних метастазів і басейн регіонарних ЛВ;

перші 3 роки діагностична КТ органів грудної клітки/черевної порожнини/ малого тазу (і голови/шиї для пацієнтів з первинними пухлинами в ділянці голови/шиї) проводиться кожні 6-12 місяців, з використанням УЗД для оцінки місцевих ЛВ;

після 3 років візуалізаційні обстеження виконуються за клінічними показаннями;

навчання пацієнта з ККМ навичкам самоспостереження (візуальний огляд та пальпація післяопераційного рубця, самостійний огляд усієї поверхні шкіри).

IV. ОПИС ЕТАПІВ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

1. Діагностика

Фактори ризику виникнення ККМ:

УФ-опромінення;

похилий вік;

інфікування ПВКМ

імуносупресія (трансплантація солідних органів в анамнезі, ВІЛ, злоякісні захворювання крові в анамнезі)

Зовнішні ознаки, за якими може бути запідозрена ККМ

ККМ у класичних випадках проявляється у вигляді рожевого або червоно-фіолетового, безболісного, твердого утворення куполоподібної форми або у вигляді червоної бляшки, що швидко росте, розміром від 1 до 2 см.

Як правило, вона виникає у пацієнтів старшого віку на відкритих сонячному опроміненню ділянках тіла. Місцями переважної локалізації ККМ є голова та шия (45%), верхні кінцівки (24%), нижні кінцівки (10%) і тулуб або інші ділянки (< 10%), хоча в 11% випадків немає первинного утворення, яке можна було б ідентифікувати. Виразкування новоутворення може з’явитись на більш пізніх стадіях розвитку ККМ.

ККМ швидко збільшується у розмірах, утворює транзитні метастази в шкіру та/або в ЛВ першого рівня і пізніше в лімфатичні вузли вищих рівнів та у віддалені органи, такі як кістки, печінка і головний мозок.

На ранніх стадіях диференційна діагностика ККМ проводиться із пухлинами з придатків шкіри, первинною В-клітинною шкірною лімфомою піогенною гранульомою та запальними захворюваннями.

Фізикальний огляд пацієнтів з ККМ:

огляд усієї поверхні шкіри;

пальпація регіонарних ЛВ;

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

Диференційна діагностика:

Виявлення поліморфних судин та/або молочно-червоних ділянок за допомогою дерматоскопії підвищує точність диференційної діагностики, особливо у пацієнтів з множинними утвореннями на шкірі.

Диференційну діагностику ККМ проводять з плоскоклітинною або базальноклітинною карциномою, амеланотичною меланомою, пухлинами придатків шкіри, первинною В-клітинною шкірною лімфомою або доброякісними ураженнями шкіри (піогенна гранульома та запальні захворювання).

Біопсія ККМ

Рекомендується виконання біопсії у випадку будь-якого підозрілого ураження. Перш ніж виконувати біопсію та хірургічне втручання, необхідно провести належне документування пухлини шкіри в медичній картці пацієнта з вимірюванням найбільшого клінічного розміру.

В залежності від локалізації та розміру пухлини може бути виконана інцизійна (часткове видалення пухлини скальпелем), панч- (часткове видалення пухлини панч-ручкою) або ексцизійна біопсія (повне видалення пухлини хірургічним шляхом з прилягаючою підшкірно-жировою клітковиною з відступом від краю пухлини 2-3 мм).

Клінічна інформація при направленні біопсійного матеріалу на патогістологічне дослідження має включати:

вік пацієнта
стать пацієнта
клінічний найбільший розмір пухлини
анатомічну локалізацію
вид біопсії
попереднє лікування (в тому числі, ПТ)
доцільно вказувати додаткові клінічні дані, такі як імуносупресія

Звіт за результатами гістологічного дослідження після ексцизійної біопсії має включати інформацію про:

розмір пухлини;
наявність ураження інших структур, таких як фасції, м'язи, хрящі чи кістки;
хірургічні відступи;
глибину проникнення пухлини;
наявність інвазії в лімфатичні судини;
внутрішньопухлинну інфільтрацію лімфоцитів;
імуногістохімічний профіль;
статус за наявністю інфекції ПВКМ;
швидкість мітозу.

Патогістологічне дослідження ККМ має включати фарбування гематоксиліном та еозином з тестуванням за специфічною імуногістохімічною панеллю (CK20 (мембранний та/або парануклеарний точкоподібний), CK8, CK18 і CK19).

Додаткові дослідження

УЗД регіонарних ЛВ;

КТ органів грудної клітки, черевної порожнини та тазу з контрастуванням (і голови/шиї у разі первинних утворень в ділянці голови/шиї);

за наявності додаткових симптомів – МРТ;

за підозри на метастази в кістки – остеосцинтиграфія.

Синаптичний звіт, що може бути використаний для патогістологічного дослідження операційного матеріалу:

Тип втручання: ексцизія, реексцизія, лімфаденектомія (сторожові ЛВ/регіонарні ЛВ), інше.

Первинна пухлина шкіри:

найбільший розмір пухлини в см (+ додатковий розмір ____х____см);

мітотичний індекс: (<1/мм^2; $\geq$ 1 мм/^{2});

розповсюдження пухлини: не ідентифікується, розповсюдження у кістку, хрящ, м'яз, фасцію, інше;

товщина пухлини в мм (вимірюється від зернистого шару прилеглого нормального епідермісу до найглибшого пухлинного комплексу);

лімфоваскулярна інвазія: відсутня/наявна/оцінити неможливо (вказати причину);

периневральна інвазія: відсутня/наявна/оцінити неможливо (вказати причину);

пухлинно-інфільтруючі лімфоцити: не ідентифікуються/наявні nonbrisk/ наявні brisk;

тип росту пухлини: нодулярний/інфільтративний;

периферичні краї резекції: наявні/ відсутні ознаки пухлинного росту/оцінити неможливо (вказати причину);

глибокий край резекції: наявні/ відсутні ознаки пухлинного росту/оцінити неможливо (вказати причину);

повна ексцизія: мінімальний латеральний край в мм, мінімальний глибокий край в мм.

Регіонарні лімфатичні вузли:

кількість досліджених ЛВ (сторожових/несторожових);

кількість уражених ЛВ;

розмір найбільшого метастатичного депозиту в ЛВ в мм;

екстранодальне розповсюдження: не ідентифікується/наявне/не може бути визначене.

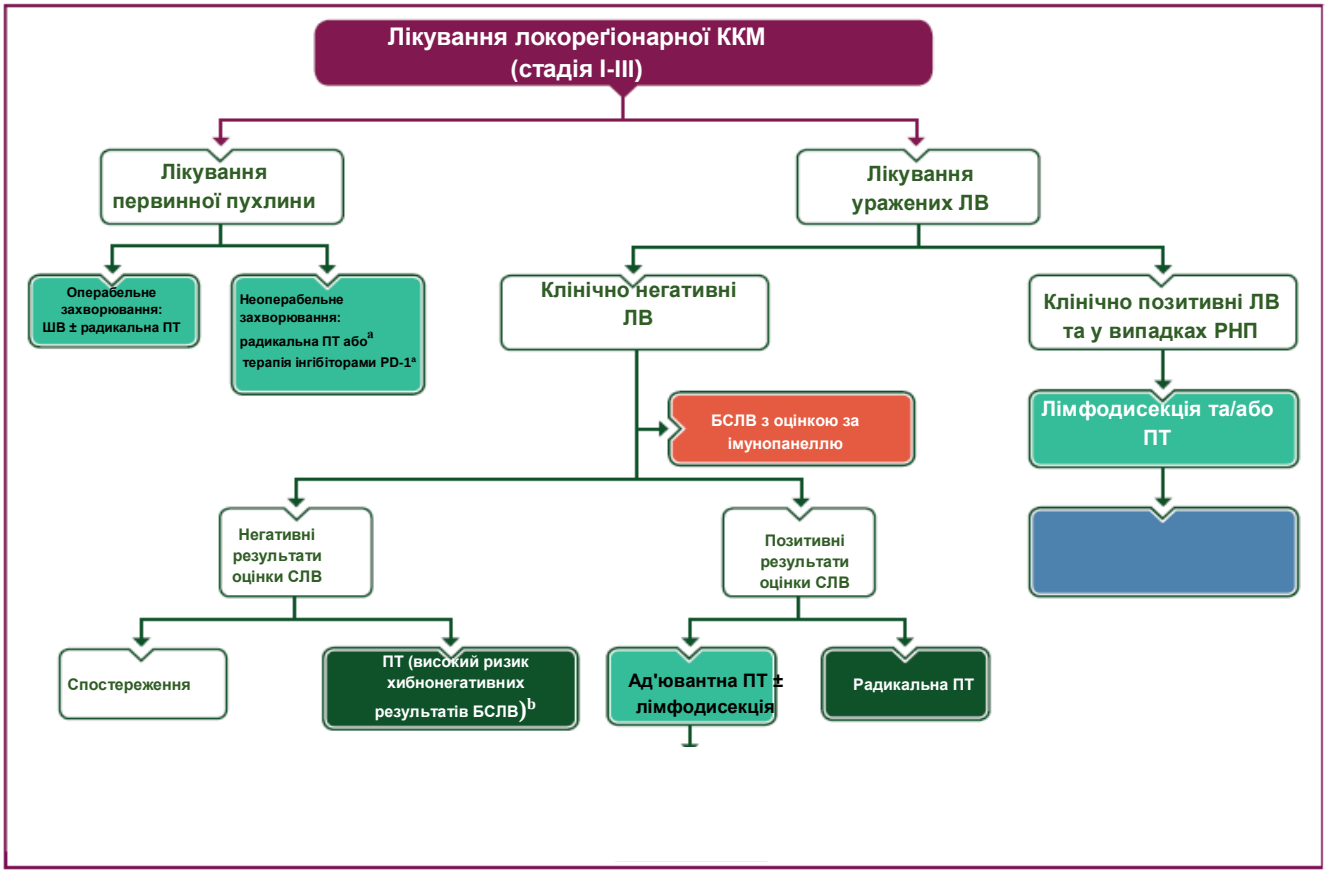
2. Лікування

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

Лікування пацієнтів з локальним / локорегіонарним пухлинним ураженням

Загальний алгоритм лікування для пацієнтів з ККМ з локальним / локорегіонарним пухлинним ураженням представлений на рисунку 1.

Рис. 1. Лікування локорегіональної ККМ (стадія I-III)



Примітки:

[a] у пацієнтів із захворюванням N0, які підходять для імунотерапії, при зважуванні методу лікування перевагу має анти-PD-1 терапія, і у таких пацієнтів має виконуватися повторна оцінка для визначення відповіді на лікування та придатності для проведення хірургічного втручання;

[b] хибнонегативні результати БСЛВ можуть відмічатися у пацієнтів (i) з вираженою імуносупресією, (ii) які мають анатомічні порушення, і (iii) з незвичайним характером дренування в лімфовузли та наявністю численних басейнів СЛВ при ККМ в ділянці голови, шиї або по серединній лінії тулуба.

Основним підходом до лікування пацієнтів з локалізованою ККМ є ШВ з подальшою ПТ ділянки ложа пухлини і втручання в зоні регіонарного лімфоколектора.

Лікування місцевого/локорегіонарного захворювання (стадія I-III):

після ексцизійної біопсії - ШВ з відступом 1-2 см вважається нормою; якщо такий відступ не може бути забезпечений з технічних причин, залишається більш вузький відступ (0,5-1,0 см) з проведенням ад'ювантної ПТ;

замість ШВ в окремих випадках можна розглянути можливість виконання хірургічного втручання за методикою Mohs – хірургічного видалення з

мікрографічним контролем (3D) периферичного та глибокого країв резекції з наступними покроковими додатковими резекціями у разі виявлення будь-яких залишків пухлини в краях резекції.;

якщо хірургічне втручання не є можливим через поширеність захворювання (захворювання є технічно неоперабельним) або через наявність значущих (супутніх) захворювань, радикальна ПТ в ділянці первинної пухлини є альтернативним підходом для цієї групи пацієнтів;

ад'ювантна ПТ у дозі 50-60 Гр в ділянці ложа пухлини рекомендована для пухлин діаметром ≥ 1 см та/або з несприятливими прогностичними характеристиками;

якщо ШВ не є можливим, проводиться радикальна ПТ в ділянці первинної пухлини.

Для усунення хірургічного дефекту після хірургічного видалення пухлини, може потребувати виконання реконструктивної процедури (наприклад, закриття за допомогою місцевих тканин або вільного шкірного клаптя).

Хірургічне лікування пухлин, які потребують обширних резекцій, має виконуватися лікарями-хірургами, лікарями-хірургами-онкологами, лікарями-хірургами-дерматологами, лікарями-хірургами-пластичними, які мають достатній експертний досвід у виконанні реконструктивних процедур.

Лікування ККМ ранніх стадій (стадія I-II, захворювання T1-4 N0 M0):

БСЛВ слід виконувати одночасно з місцевим хірургічним втручанням на первинній пухлині ККМ з особливою увагою до характеру дренування;

у пацієнтів з негативними результатами БСЛВ здійснення спостереження є варіантом ведення пацієнта, але у разі наявності ризику отримання хибногенативних результатів БСЛВ або якщо БСЛВ не виконувалася, може бути розглянута доцільність виконання ад'ювантної ПТ в ділянці первинної пухлини і басейну лімфовузлів.

Лікування локорегіонарної ККМ (стадія III; захворювання T1-4 N1-3 M0):

після отримання позитивних результатів БСЛВ рекомендується призначення ад'ювантної ПТ самостійно або у комбінації з ПЛД;

при клінічно позитивних ЛВ, ураженні численних СЛВ або екстракапсулярному поширенні пухлини в СЛВ, рекомендується виконання ПЛД разом із післяопераційною ПТ (або радикальної ПТ у пацієнтів з неоперабельним захворюванням);

ад'ювантна хіміотерапія (далі – ХТ) не рекомендується;

у пацієнтів з дуже низьким ризиком локорегіонарних рецидивів клінічне спостереження може бути альтернативою, але таке рішення має прийматися лише у спеціалізованих центрах опромінення метастазів, якщо системна імунотерапія є протипоказаною або якщо захворювання є рефрактерним до такої терапії.

У пацієнтів з протипоказаннями або після неуспішності імунотерапії паліативна ПТ та/або ХТ можуть бути варіантами лікування.

Особливості виконання ПЛД в залежності від зони ураження:

за наявності макрометастазів в паховій ділянці та за відсутності ознак ураження здухвинних ЛВ на КТ або ПЕТ/КТ (за можливості) виконання пахової лімфодисекції є достатнім; якщо на КТ або ПЕТ/КТ є ознаки ураження здухвинних ЛВ, необхідно виконати пахово-здухвинну лімфодисекцію;

у випадку ураження аксилярних ЛВ виконують аксилярну лімфодисекцію з включенням I-III рівнів ЛВ;

у разі ураження шийних ЛВ рекомендується виконання модифікованої радикальної лімфодисекції; паротидектомію слід проводити лише за наявності ознак ураження привушної слинної залози.

Лікування пацієнтів з неоперабельною/метастатичною КММ (III неоперабельна /IV стадії):

при олігометастатичному прогресуванні захворювання у пацієнтів із задовільним загальним станом здоров'я може розглядатися хірургічне видалення або стереотаксичне опромінення операбельних локорегіональних рецидивів або єдиного віддаленого метастазу, як перший крок розглядається системна імунотерапія;

імунотерапевтичні засоби, рекомендуються як терапія першої і другої лінії, якщо немає протипоказань;

у випадках неоперабельного / дисемінованого захворювання терапія першої лінії анти-PD-L1 антитілом пропонується як більш ефективне і безпечне лікування, ніж ХТ;

у пацієнтів, які не підходять для хірургічного втручання, може бути розглянута можливість використання лише ПТ;

у пацієнтів похилого віку з неоперабельним / метастатичним захворюванням ІКТ є препаратами вибору для системної терапії;

пацієнтам з протипоказаннями або після неуспішності імунотерапії призначається паліативна ПТ та/або ХТ;

пацієнтів похилого віку для прийняття рішень важливе використання геріатричних оціночних шкал і оцінок супутніх захворювань.

У пацієнтів, які не підходять для хірургічного втручання, може бути розглянута можливість використання лише ПТ.

У пацієнтів похилого віку з неоперабельним / метастатичним захворюванням ІКТ є препаратами вибору для системної терапії.

Загальний алгоритм для ведення неоперабельної III та IV стадій представлений на Рисунку 2.

Рис. 2. Лікування неоперабельної / метастатичної ККМ (стадія III-IV)



3. Подальше спостереження

Пацієнти з ККМ після закінчення лікування мають отримати

- рекомендації щодо самостійних оглядів шкіри, післяопераційного рубця та регіонарних лімфатичних вузлів;
- інформацію щодо необхідності проведення періодичних обстежень у зв'язку з високою небезпекою виникнення рецидиву або іншої пухлини.

Радіологічне обстеження (КТ органів грудної клітки / черевної порожнини / малого тазу (і голови/шиї для пацієнтів з первинними пухлинами в області голови/шиї) або ПЕТ–КТ кожні 6-12 місяців протягом перших 3 років, з використанням ультразвукового обстеження для оцінки місцевих ЛВ. Подальше спостереження в усіх пацієнтів має включати регулярні клінічні огляди, в тому числі огляд всіх шкірних покривів, огляд та пальпацію ділянки виконаної резекції, шляхів транзиту і регіонарних ЛВ.

На першому році спостереження планові огляди та відповідні обстеження проводять 1 раз на 3 місяці, на 2-3 році - 1 раз на 6 місяців, на 4-5 році - 1 раз на рік пожиттєво. Фізикальний огляд включає: оцінку скарг та симптомів пацієнта; огляд та пальпацію післяопераційного рубця/рубців; пальпацію периферичних ЛВ; загальний клінічний та дерматоскопічний огляд шкіри.

Протягом перших трьох років спостереження пацієнтам призначається УЗД периферичних ЛВ, КТ органів грудної клітки, черевної порожнини та тазу з в/в контрастом або за можливості проведення - та ПЕТ-КТ під час кожного планового візиту до онколога.

V. РЕСУРСНЕ ЗАБЕЗПЕЧЕННЯ ВИКОНАННЯ ПРОТОКОЛУ

На момент затвердження цього Уніфікованого клінічного протоколу засоби матеріально-технічного забезпечення дозволені до застосування в Україні. При розробці та застосуванні внутрішніх документів ЗОЗ (КМП) необхідно перевірити реєстрацію в Україні засобів матеріально-технічного забезпечення, які включаються до КМП та відповідність призначення лікарських засобів Інструкції для медичного застосування лікарського засобу, затвердженій МОЗ України. 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, медичні сестри.

Матеріально-технічне забезпечення: оснащення відповідно до Табеля оснащення.

2. Спеціалізована медична допомога

Кадрові ресурси: лікар-дерматолог, лікар-онколог, лікар-хірург-онколог, 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 надають медичну допомогу пацієнтам з ККМ.

Матеріально-технічне забезпечення: оснащення відповідно до Табеля оснащення закладів охорони здоров’я, які надають медичну допомогу онкологічним пацієнтам.

Лікарські засоби (послідовність не визначає порядок призначення): антинеопластичні лікарські засоби для проведення хіміотерапії;
протипухлинні лікарські засоби для проведення імунотерапії - пембролізумаб.

VI. ІНДИКАТОРИ ЯКОСТІ МЕДИЧНОЇ ДОПОМОГИ

1. Перелік індикаторів якості медичної допомоги

1) Наявність у лікаря загальної практики – сімейного лікаря клінічного маршруту пацієнта (далі - КМП) з ККМ.

2) Наявність у лікаря, який надає спеціалізовану медичну допомогу КМП пацієнта з ККМ.

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

4) Відсоток випадків ККМ, виявлених протягом звітного періоду, для яких діагноз підтверджено гістологічно.

5) Виживаність пацієнтів з ККМ.

2. Паспорти індикаторів якості медичної допомоги

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

Індикатор ґрунтується на положеннях цього 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 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 ККМ.

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 хворого на ККМ

Індикатор ґрунтується на положеннях цього 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 лікарів 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 ККМ.

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 звітного періоду

Індикатор ґрунтується на положеннях цього 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 звітного періоду. У первинній медичній документації мають бути задокументовані факти медичного огляду пацієнта, а також наявність або відсутність повторних проявів захворювання. Пацієнти, для яких такі записи в медичній документації відсутні, не включаються до чисельника індикатора, навіть у випадку, якщо лікар має достовірну інформацію 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, внаслідок адміністративного тиску.

Інструкція з обчислення індикатора.

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

Дані надаються ЗОЗ, що надають первинну та спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ККМ 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 ККМ за даними Національного канцер-реєстру України.

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

Індикатор ґрунтується на положеннях цього УКПМД.

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

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, яка має обчислювати індикатор: інформаційно-аналітичні відділи онкологічних ЗОЗ, розташованих на території обслуговування, канцер-реєстри, Національний канцер-реєстр України.

Дані надаються ЗОЗ, що надає спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ККМ, 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 онкологічним закладом за даними Національного канцер-реєстру України.

Знаменник індикатора складає загальна кількість випадків ККМ, зареєстрованих впродовж звітного періоду на території обслуговування.

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

Чисельник індикатора складає загальна кількість випадків ККМ, зареєстрованих впродовж звітного 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 ККМ

Індикатор ґрунтується на положеннях цього 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 хворих, 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 внаслідок адміністративного тиску.

Інструкція з обчислення індикатора.

Організація, яка має обчислювати індикатор: Національний канцер-реєстр України.

Організація, яка надає дані: інформаційно-аналітичні відділи ЗОЗ, що надають спеціалізовану медичну допомогу пацієнтам з ККМ, розташованих 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 ККМ, 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 ККМ, зареєстрованих впродовж звітного періоду на території обслуговування, які прожили 5 років і більше з моменту встановлення діагнозу.

Джерелом інформації є: форма № 030-6/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 «Карцинома з клітин Меркеля», 2025 року, 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» зареєстрованим 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», зареєстрований 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», зареєстрований 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», зареєстрований 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» зареєстрований в Міністерстві юстиції України 13 серпня 2014 року за № 959/25736.

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

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

Додаток 1
до Уніфікованого клінічного протоколу первинної та спеціалізованої медичної допомоги «Карцинома з клітин Меркеля»
(підпункт 3 пункту 1 Розділу III)

ІНФОРМАЦІЯ ДЛЯ ПАЦІЄНТА З КАРЦИНОМОЮ З КЛІТИН МЕРКЕЛЯ

Карцинома з клітин Меркеля (ККМ) – це рідкісна первинна нейроендокринна карцинома шкіри.

До факторів ризику виникнення ККМ шкіри відносяться:

УФ-опромінення;

похилий вік;

інфікування поліомавірусом клітин Меркеля (ПВКМ);

імуносупресія (трансплантація солідних органів в анамнезі, ВІЛ, злоякісні захворювання крові в анамнезі).

ККМ у класичних випадках проявляється у вигляді рожевого або червоно-фіолетового, безболісного, твердого утворення куполоподібної форми або у вигляді червоної бляшки, що швидко росте, розміром від 1 до 2 см. Як правило, вона виникає у пацієнтів старшого віку на відкритих сонячному опроміненню ділянках тіла. За наявності зазначених симптомів необхідно негайно звернутися до лікаря.

Діагноз ККМ встановлюється виключно у закладах охорони здоров'я, де надається спеціалізована медична допомога, після біопсії пухлини шкіри та її патогістологічного дослідження. Залежно від параметрів пухлини можуть бути запропоновані додаткові обстеження (загальноклінічне обстеження, ультразвукове дослідження лімфатичних вузлів, комп'ютерна томографія внутрішніх органів або магнітно-резонансна томографія).

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

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

План лікування пацієнтів з ККМ складається мультидисциплінарним консиліумом, в якому беруть участь фахівці різних спеціальностей (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 підходом до лікування пацієнтів з локалізованою ККМ є широке висічення первинної пухлини шкіри з відступом від її краю 1-2 см та дослідженням лімфатичних вузлів (біопсією сторожового лімфатичного вузла), спрямованим на уточнення розповсюдженості захворювання. У випадку виявлення метастазів в

найближчих (регіонарних) лімфатичних вузлах видаляють усі лімфатичні вузли ураженої ділянки, така операція називається повна реґіонарна лімфодисекція.

У зв’язку з тим, що пухлина є чутливою до променевої терапії, цей вид лікування може бути запропонований додатково до хірургічного втручання, а у літніх пацієнтів, людей з важкою супутньою патологією та великим розповсюдженням захворювання – як самостійний метод лікування.

Якщо пухлина розповсюджується у внутрішні органи, кращим методом лікування є імунотерапія, яка активізує клітини власної імунної системи та змушує їх боротись з раком.

У випадку недоступності імунотерапії може бути запропонована хіміотерапія, але її ефективність поступається імунотерапії.

Після закінчення лікування пацієнтам з ККМ пропонується спостереження та надаються рекомендації щодо необхідності планових оглядів у лікаря-онколога; обсяг обстежень під час контрольних оглядів залежить від стадії захворювання та об’єму проведеної терапії.

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

Додаток 2
до Уніфікованого клінічного протоколу первинної та спеціалізованої медичної допомоги «Карцинома з клітин Меркеля»
(підпункт 1 пункту 3 Розділу III)

ОЦІНКА ЗАГАЛЬНОГО СТАНУ ПАЦІЄНТА ЗА ІНДЕКСОМ КАРНОВСЬКОГО АБО ШКАЛОЮ ECOG

Індекс Карновського	**Активність %**	**Шкала ECOG-BOO3**	**Оцінка**
Стан нормальний, скарг немає	100	Нормальна активність	0
Здатен до нормальної діяльності, незначні симптоми або ознаки захворювання	90	Є симптоми захворювання, але ближче до нормального стану	1
Нормальна активність з зусиллям	80		
Обслуговує себе самостійно, не здатен до нормальної діяльності або активної роботи	70	Більше 50 % денного часу проводить не в ліжку, але іноді потребує відпочинку	2
Часом потребує допомоги, але здатен самостійно задовольняти більшу частину своїх потреб	60		
Потребує значної допомоги та медичного обслуговування	50	Потребує знаходження в ліжку більше 50 % денного часу	3
Інвалід, потребує спеціальної допомоги, в т. ч. медичної	40		
Тяжка інвалідність, показана госпіталізація, але смерть не передбачається	30	Не здатен себе обслуговувати, прикутий до ліжка	4
Тяжкий пацієнт. Необхідне активне лікування та госпіталізація	20		
Смерть	0		

Додаток 3
до Уніфікованого клінічного протоколу первинної та спеціалізованої медичної допомоги «Карцинома з клітин Меркеля»
(підпункт 1 пункту 3 Розділу III)

TNM класифікація карциноми з клітин Меркеля

Ця інформація стосовно стадіювання заснована на Union for International Cancer Control (UICC) TNM 8, що має використовуватись для стадіювання всіх пухлин з 1 січня 2018.

Первинна пухлина (pT)

TX	Первинна пухлина не може бути оцінена
T0	Немає ознак первинної пухлини
Tis	Пухлина in situ
T1	Максимальний клінічний діаметр пухлини ≤ 2 см (це клінічний розмір, але патогістолгічний розмір, зазвичай який вимірюється під час макроскопічного дослідження, може використовуватись, якщо клінічні дані не доступні)
T2	Пухлина >2 см до ≤5 см в максимальному розмірі (це клінічний розмір, але патогістологічний розмір, зазвичай який вимірюється під час макроскопічного дослідження, може використовуватись, якщо клінічні дані не доступні)
T3	Пухлина >5 см в максимальному розмірі (це клінічний розмір, але патогістологічний розмір, зазвичай який вимірюється під час макроскопічного дослідження, може використовуватись, якщо клінічні дані не доступні)
T4	Пухлина, що розповсюджується в кіски, м’язи, фасцію чи хрящ

Регіонарні лімфатичні вузли (pN)

pNX	Регіонарні лімфатичні вузли не можуть бути оцінені
pN0	Метастатичне ураження не виявлене
pN1	Метастази в регіонарних лімфатичних вузлах
pN1a(sn)	Клінічно приховані метастази в регіонарні лімфатичні вузли, виявлені лише за допомогою біопсії сторожового лімфатичного вузла
pN1a	Клінічно приховані метастази регіонарних лімфатичних вузлів після повної лімфодисекції
pN1b	Клінічно та/або радіологічно виявлені метастази в регіонарні лімфатичні вузли*
pN2	Транзитні метастази (відокремлені від від первинної пухлини; розташовані між первинною пухлиною та дренуючим регіональним

лімфоколектором або дистально від первинної пухлини) без метастазування в лімфатичні вузли

pN3 Транзитні метастази (відокремлені від від первинної пухлини; розташовані між первинною пухлиною та дренуючим регіональним лімфоколектором або дистально від первинної пухлини) з метастазуванням в лімфатичні вузли.

∗ Підкатегорія pN1b залежить від клінічної інформації, яка може бути недоступна патологоанатомові. Якщо ця інформація недоступна, слід вибрати категорію (pN1)

Віддалені метастази (M)

M0 Віддалених метастазів не виявлено при клінічному та/або радіологічному дослідженні

pM1 Віддалені метастази, підтверджені мікроскопічно

pM1a Метастази у віддалені ділянки шкіри, віддалену підшкірну тканину або віддалений(і) лімфатичний(і) вузол(и), підтверджені мікроскопічно

pM1b Метастази в легені, підтверджені мікроскопічно

pM1c Метастази в інші віддалені органи, підтверджені мікроскопічно

Групування за стадією

Стадія 0	Tis	N0	M0
Стадія I	T1	N0	M0
Стадія IIA	T2-3	N0	M0
Стадія IIB	T4	N0	M0
Стадія IIIA	T1-4	Nla(sn) або N1a	M0
	T0	N1b	M0
Стадія IIIB	T1-4	N1b-3	M0
Стадія IV	Будь-яка T	Будь-яка N	M1