

Клинические рекомендации

Лимфатические мальформации головы и шеи у детей

Кодирование по

Международной статистической

Классификации болезней

И проблем, связанных со здоровьем:

МКБ 10: D 18; D 18.1

Возрастная группа: дети

Год утверждения: 202

Разработчик клинических рекомендаций:

- Общероссийская общественная организация «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии»

Утверждены

Общероссийская общественная организация
«Общество специалистов в области
челюстно-лицевой хирургии»

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской
Федерации

_____ 202 г.

Оглавление

Оглавление.....	2
Список сокращений	4
Термины и определения	5
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	6
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	7
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний).....	7
1.6. Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	8
2.1 Жалобы и анамнез	8
2.2 Физикальное обследование.....	10
2.3 Лабораторные и диагностические исследования	11
2.4 Инструментальные диагностические исследования	11
2.5 Иные диагностические исследования	13
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	17
3.1 Консервативное лечение	18
3.2 Пункция.....	18
3.3 Хирургическое лечение	19
3.4 Лазерная терапия	19
3.5 Склерозирование (склерозирующая терапия).....	20
3.6 Ультразвуковая деструкция.....	21
3.7 Ортодонтическое лечение	22
4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации.....	22
5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	22
6. Организация оказания медицинской помощи.....	24
7. Дополнительная информация влияющая на течение и исход заболевания.....	25
Критерии оценки.....	26

Список литературы.....	28
Приложение А1 Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций.....	31
Приложение А2Методология разработки клинических рекомендаций.....	33
Приложение А3Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	35
Приложение Б. Алгоритмы действия врач.....	36
Приложение В Информация для пациентов.....	37

Список сокращений

ISSVA - Международное общество по изучению сосудистых аномалий

КТ – компьютерная томография

МСКТ-мультиспиральная компьютерная томография

ЛМ – лимфатическая мальформация

СМ –сосудистая мальформация

МЛС-мальформация лимфатических сосудов

МРТ – магнитно-резонансная томография

УЗИ – ультразвуковое исследование

УЗДГ- ультразвуковая доплерография

ЖКТ- желудочно-кишечный тракт

АВМ- артериовенозная мальформация

ВМ-венозная мальформация

КВМ – капилляровенозная мальформация

КЛМ – капилляролимфатическая мальформация

ЛВМ – лимфовенозная мальформация

КЛВМ – капилляролимфовенозная мальформация

КАВМ – капилляроартериовенозная мальформация

КЛАВМ – капилляролимфоартериовенозная мальформация

Термины и определения

Сосудистая мальформация (СМ) — это дефект строения сосудов, который возникает в процессе эмбриогенеза

Лимфатическая мальформация (ЛМ) — врождённый порок развития лимфатических сосудов.

1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Лимфатическая мальформация (ЛМ) – врождённый порок развития лимфатических сосудов. Ранее данное заболевание относили к доброкачественным опухолям из лимфатических сосудов, в связи с чем использовался термин «лимфангиома», который отождествлялся с «гигромой».

Современные данные об этиологии и патогенезе лимфатической системы позволяют заключить, что ЛМ являются пороками развития лимфатических сосудов. [1-5]

1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Современные данные об этиологии и патогенезе лимфатической системы позволяют заключить, что ЛМ не являются истинными опухолями, а формируются внутриутробно вследствие дизэмбриогенеза лимфатических сосудов. Существует несколько теорий развития так называемых лимфангиом и лимфатических мальформаций, основанные на различиях в понимании эмбриогенеза лимфатических сосудов. Ряд авторов считают, что лимфатическая система формируется из венозной. Другие авторы полагают, что лимфатическая система формируется независимо от кровеносной системы, вступая с ней в связь вторично. [3,4,6-8]

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

В группе сосудистых аномалий лимфатические мальформации занимают значимое место. Частота встречаемости ЛМ у детей по данным разных авторов варьирует от 1:1000 до 1:16000 новорожденных. [1,3,7,8]

1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем

Гемангиома или лимфангиома любой локализации-D 18

Лимфангиома любой локализации -D 18.1

1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Классификация сосудистых аномалий ISSVA в редакции от 2018 года:

Классификация сосудистых аномалий

Сосудистые аномалии				
Сосудистые опухоли			Сосудистые мальформации	
Доброкачественные	Доброкачественные, агрессивные	Злокачественные	Простые (однокомпонентные)	Комбинированные ^o
младенческая гемангиома	Капошиформная гемангиоэндотелиома	ангиосаркома	капиллярная	КВМ, КЛМ ЛВМ, КЛВМ КАВМ* КЛАВМ* и другие
врождённая гемангиома	Ретиформная гемангиоэндотелиома	эпителиоидная гемангиоэндотелиома	лимфатическая	
эпителиоидная гемангиома	папиллярная интралимфатическая ангиоэндотелиома	и другие	венозная	
пиогенная гранулёма	сложная гемангиоэндотелиома		артериовенозная*	
и другие	саркома Капоши		артериовенозная фистула*	
	и другие			

^o – характеризуются как две или более сосудистые мальформации, определяющиеся в одном образовании;

* – мальформации с быстрым током крови.

1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Диагноз «лимфатическая мальформация» является клиническим, устанавливается на основании основных и дополнительных методов обследования.

- Рекомендуется осмотр ребенка челюстно-лицевым хирургом при появлении первых признаков заболевания.[3,7,8]

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 3)

2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики.

Обнаружение объемного образования в области лица и/или шеи при рождении или появлении такового в первый год жизни следует рассматривать как подозрение на ЛМ.

- Рекомендуется выполнить осмотр ребенка челюстно-лицевым хирургом при появлении первых признаков заболевания.[3,4,7]

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 3)

2.1.Жалобы и анамнез

При крупнокистозной форме ЛМ родители предъявляют жалобы на появление объемного образования в области лица и/или шеи при рождении или появлении такового в первый год жизни.

- Рекомендуется провести опрос матери, как протекала беременность: наблюдался ли токсикоз, угроза прерывания, патология плаценты, если да- то в каком триместре, принимала ли мать ребенка какие-либо лекарственные препараты, какие болезни перенесла, имелись ли на работе

вредные факторы, условия с целью выявления провоцирующих факторов для развития ЛМ. [3,4,6,4,9]

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: выявление провоцирующих факторов формирования ЛМ на определенных сроках позволяет предположить время развития ЛМ, отсутствие генетического фактора развития заболевания. [4,6,7,9]

Комментарии: объемная крупнокистозная мальформация лимфатических сосудов в области головы и шеи может угрожать жизни, как матери, так и ребёнка. Эти образования могут блокировать ход плода по родовым путям матери, сдавливать и смещать соседние органы и ткани, тем самым приводя к гипоксии и ишемии этих органов.

- Рекомендуется выяснить у родителей пациента, как менялась клиническая картина ЛМ. Отмечались ли эпизоды воспаления ЛМ, если да, то какие при этом наблюдались функциональные нарушения. [1,3,5,8]

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: наличие большого количества пузырьков с геморрагическим содержимым свидетельствует о наличии воспаления ЛМ в настоящее время и требует консервативного лечения.

- Рекомендуется уточнить у родителей, было ли выявлено образование пренатально на скрининговых УЗИ. Если да, то на каком сроке беременности и какой диагноз был поставлен. [1,3,4,6,7]

Комментарии: пренатальное выявление крупнокистозных форм ЛМ возможно с 27-28 недели, что позволяет спланировать метод оптимального родоразрешения и оказать необходимую помощь ребёнку сразу после рождения.

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 3)

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется в рамках физикального обследования пациентов провести оценку размера, объема, формы ЛМ, наличие / отсутствие патогномичных пузырьков на слизистой оболочке или на коже, оценить содержимое пузырьков (лимфатическое или лимфо-геморрагическое).

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: наличие пузырьков со светлым лимфатическим содержимым позволяет подтвердить диагноз клинически.

- Рекомендуется исследовать конфигурацию лица, деформацию контуров лица и шеи, обусловленную развитием ЛМ, оценить эстетические параметры.

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 3)

- Рекомендуется при обследовании пациентов с ЛМ проводить пальпацию зоны поражения. [1, 3, 5-7,10,11]

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: пальпация зоны поражения позволяет оценить размеры образования, состояние мягких тканей и подлежащих костных структур, подвижность образования. До 80% ЛМ проявляются при рождении или в первый год жизни ребенка. Клинически определяется объемное образование тестоватой консистенции.

- Рекомендуется выявить жизнеугрожающие функциональные нарушения (нарушения дыхания и глотания) и жизненно важные функциональные нарушения (нарушения зрения, слуха, вкуса, обоняния, жевания).

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: большинство ЛМ располагается в челюстно-лицевой области и шеи, при распространении в мягкие ткани полости рта и верхних дыхательных путей являются причиной дисфагии, нарушения речи, глотания и дыхательной обструкции. Выявление признаков дыхательной обструкции диктует необходимость наложения трахеостомы и/или гастростомы при нарушении приема пищи.

2.3 Лабораторные диагностические исследования

В комплекс исследования входят: клинический анализ крови с гемосиндромом, общий анализ мочи, биохимический анализ крови, исследование свертывающей системы крови, анализ крови на группу, резус-фактор, фенотип. [3,13,14]

2.4 Инструментальные диагностические исследования

Основными целями инструментальных методов исследований является постановка диагноза ЛМ с применением неинвазивных или малоинвазивных исследований. На диагностическом этапе рекомендуется визуализация ЛМ с использованием УЗИ, в том числе в режиме доплеровского картирования и эластографии.[3,7,11,13]

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств-3)

Комментарии: ультразвуковые методики относятся к методам первой диагностической линии. УЗДГ – простой доступный метод, позволяющий определить протяженность и размер поражения, тип кровотока (высокоскоростной/ низкоскоростной, и/или его отсутствие). УЗИ позволяет оценить структуру, локализацию ЛМ, определить наличие или отсутствие кровотока в зоне ЛМ, что позволяет дифференцировать лимфатическую мальформацию от мальформации кровеносных сосудов. Эластография позволяет оценить плотность тканей, что важно для дифференциальной диагностики и оценки результатов лечения.

- Рекомендуется использовать УЗИ не только на этапе первичной диагностики, но также для оценки эффективности проведенного лечения с целью навигации при склерозировании.[1,2,3,5,6,7,13,14]

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств-3)

- При подозрении на ЛМ головы и шеи рекомендуется выполнение МРТ с в/в введением контрастного вещества вне зависимости от локализации и объема поражения.

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *Наиболее информативным методом является магнитно-резонансная томография, позволяющая определить более точную топографию и глубину поражения, вовлечение в процесс важных анатомических структур, соотношение с магистральными сосудами. Метод является особенно ценным при локализации ЛМ в сложных анатомо-топографических областях, таких, как орбита, околоушно-жевательная область, шея, гортаноглотка. МРТ выполняется детям, как первичная диагностика, так как позволяет более точно определить локализацию ЛМ, ее структуру и форму. При необходимости МРТ проводится под наркозом.*

- Рекомендуется для исключения или подтверждения вовлечения костных структур или вторичной деформации объемными образованиями проведение МСКТ. [3,4,6,7]

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *МСКТ позволяет выявить деформацию костей лицевого скелета и черепа при ЛМ, спланировать оперативное вмешательство с целью коррекции эстетического вида, нормализации соотношения челюстей и прикуса.*

2.5 Иные диагностические исследования

- Рекомендуется проводить диагностическую пункцию при нетипичной клинической и эхографической картине с целью уточнения диагноза.[2,3,13]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: при ЛМ в стадии воспаления, а также при нехарактерных проявлениях ЛМ, обусловленных наличием травмы в анамнезе или ранее проведенного какого-либо вида лечения, при нетипичных данных, полученных в результате сонографии и/или МРТ, при невозможности проведения дополнительных методов диагностики (УЗИ, МРТ), исследование жидкости, полученной в результате пункции ЛМ, позволяет достоверно провести дифференциальную диагностику с другими кистозными образованиями, а также со злокачественными новообразованиями [4,13].

- Рекомендуется использовать пункцию не только, как этап первичной диагностики, но и как лечебное мероприятие в экстренной ситуации (нарушение дыхания, глотания). Уменьшение объема полости кисты дает быстрый и выраженный эффект.[3,12,13]
- **Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 3)**
 - Рекомендуется после хирургического лечения выполнить морфологическое исследование удаленной ЛМ для подтверждения диагноза. [4,7,13,14]

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 2)

Комментарии: морфологическое исследование позволяет уточнить форму ЛМ (крупно-, мелко-кистозная, смешанная крупно- и мелко-кистозная), диагностировать комбинированную лимфовенозную мальформацию, что важно для дальнейшего плана лечения.

- Рекомендуется после хирургического лечения выполнить иммуногистохимическое исследование ткани удаленной ЛМ с антителами к Podoplanin (D2-40). [3,11,13,15]

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 2)

Комментарии: *Podoplanin (D2-40) – специфический маркер эндотелия лимфатических сосудов. Экспрессия Podoplanin является неоспоримым фактом, подтверждающим диагноз «ЛМ».*

Таблица №1. Дифференциальная диагностика ЛМ

Нозология	Характерные синдромы/симптомы	Дифференцирующий тест
Лимфатическая мальформация	Проявляется при рождении или в первый год жизни. Представляет собой опухолевидную припухлость, кожа в цвете не изменена. На слизистой оболочке патогномичный симптом – наличие пузырьков с лимфатическим или лимфогеморрагическим содержимым. Склонны к воспалению.	Анамнез, УЗИ, пункция, МРТ, МСКТ, фиброларингоскопия
Мальформация кровеносных сосудов	Проявляется при рождении или в первые месяцы жизни. Значительных изменений в объеме и росте не отмечается.	УЗИ, МРТ и КТ с в/в введением контрастного вещества, селективная

	<p>Однако в некоторых случаях при АВМ и ВМ клинические проявления могут с возрастом нарастать. Цвет кожи может быть изменён (ярко-красный, ярко-розовый, синюшный, бордовый, фиолетовый). Возможно наличие положительного симптома наполнения. При АВМ возможна патологическая пульсация, повышение температуры мягких тканей на стороне поражения. Возможны спонтанные рецидивирующие кровотечения.</p>	ангиография
Нейрофиброматоз	<p>В большинстве случаев является наследственным генетическим заболеванием. Проявляется при рождении. Представляет собой опухолевидную припухлость. Отмечается симптомокомплекс, включающий наличие пигментных пятен, объемных поражений в головном мозге</p>	Генетический анализ, УЗИ, МРТ

	или на теле.	
Боковые кисты шеи	Характерным признаком является их локализация. Боковые кисты шеи располагаются в глубоких отделах шеи, преимущественно в сонном треугольнике.	Клинические данные, УЗИ, МРТ, пункция
Доброкачественные образования (липома, тератома)	Новообразования более плотные по консистенции, имеют четкие границы, не флюктуируют, имеют тенденцию к относительно быстрому росту.	Клинические данные, УЗИ, МРТ
Ретенционные кисты больших слюнных желёз	Ретенционные кисты подъязычных слюнных желёз локализуются чаще по одну сторону от уздечки языка, могут вскрываться, спадаться и образовываться вновь. Кисты в подавляющем большинстве однокамерные. Дифференциальная диагностика между крупнокистозной однокамерной ЛМ и кистами	Клинические данные, УЗИ, МРТ, пункция

	околоушных и поднижнечелюстных слюнных желёз представляет трудности и возможна, как правило, только при проведении пункции.	
Дермоидные и эпидермоидные кисты дна полости рта	Располагаются чаще в подъязычной и подподбородочной областях, имеют округлую форму с четкими границами. Кисты в подавляющем большинстве однокамерные.	Клинические данные, УЗИ, МРТ
Синдромом Меркельссона-Розенталя	Отмечается отек верхней губы не воспалительного характера, паралич мимической мускулатуры и складчатость языка. Характерно поражение всей губы.	Клиническая картина, УЗИ, МРТ

3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения.

От выраженности клинической картины, наличия воспалений ЛМ в анамнезе, наличия нарушения жизненно важных функций, а также наличия

жизнеугрожающих состояний зависит выбор тактики наблюдения или лечения, определения сроков и объема операции. [4,6,8,9]

Лечение детей с ЛМ головы и шеи должно быть начато как можно в более ранние сроки с целью предотвращения увеличения объема ЛМ, сокращения числа воспалений ЛМ, предупреждения вторичных деформаций лицевого скелета, возникновения нарушения жизненно важных функций. В настоящее время ведущим методом лечения остается хирургический.

3.1 Консервативное лечение

- Рекомендуется проведение противовоспалительной, антибактериальной терапии, а также санация хронических очагов инфекции головы и шеи при явлениях воспаления ЛМ и лимфостаза до хирургического лечения. [6,13]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *в консервативное лечение входит антибактериальная терапия, санация полости рта, мероприятия направленные на устранение аденоидита и хронического тонзиллита.*[2,3,4,13]

3.2 Пункция

- Рекомендуется проводить пункцию с аспирацией содержимого при обширных ЛМ, вызывающих жизнеугрожающие функциональные нарушения (дыхания, глотания).[3,12,13,14]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *при резком увеличении объемов ЛМ в области шеи, дна полости рта возможно проведение пункции. Уменьшение объема полости кисты дает быстрый и выраженный эффект, но данный метод является паллиативным. В случае развития острой дыхательной недостаточности или дисфагии необходимо наложение трахеостомы или (соответственно) гастростомы.*

3.3 Хирургическое лечение

- Рекомендуется проведение хирургического лечения при локализации ЛМ в одной анатомической области.[2,3,4,6]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *при локализации ЛМ в одной анатомической области как правило требуется однократное хирургическое вмешательство.*

- Рекомендуется при обширных ЛМ, локализующихся в двух и более анатомических областях проведение многоэтапного хирургического лечения.[4,6,10]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств- 3)

Комментарии: *в среднем требуется от 2 до 5 операций, но иногда более 10 операций.*

3.4 Лазерная терапия

- Рекомендуется удаление патологических пузырьков на слизистой оболочке полости рта с использованием хирургических лазерных установок.[3,4,13,16]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *для лечения детей с ЛМ, локализующимися в области слизистой оболочки, используются CO₂-, Nd:YAG-, Ho:YAG-лазеры, полупроводниковые лазеры.*

- Рекомендуется многоэтапное лечение, проводится от 2 до 5 сеансов лазерной терапии с частотой 1 раз в 6-12 месяцев. [3,4,13,16]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

3.5. Склерозирование (склерозирующая терапия)

Склерозирование рекомендуется в качестве одного из методов лечения крупнокистозных форм ЛМ и смешанных форм ЛМ с преобладанием крупнокистозного компонента [3,4, 8, 13, 17,18,19,20].

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *склерозирование дает эффект уменьшения полостей и является малоинвазивным методом устранения крупных кист ЛМ. Наиболее эффективным склерозантом является доксициклин**.*

Для лечения ранее оперированных детей с крупнокистозными формами ЛМ рекомендуется склерозирование остаточных кистозных полостей.[3,12,13,17,18]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *после хирургического или комбинированного лечения при достижении хорошего косметического эффекта в некоторых случаях возможно наличие остаточных кист, оперативное лечение которых уже нецелесообразно. В таких случаях рекомендуется склеротерапия, как метод долечивания [3,12, 13,17-20].*

- Склерозирование рекомендовано в послеоперационном периоде при длительной лимфореи (более 6 дней).

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *для купирования длительной лимфореи после операции проводят склерозирование ЛМ через дренажную трубку.*

- В качестве склерозантов рекомендуется применение 70% р-р этанола (в сочетании с 5% р-ром йода и без), Доксициклин**, Блеомицин**, Пицибанил (ОК-432), Этоксисклерол.

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

- **Комментарии:** наиболее часто используемыми препаратами являются: 70% р-р этанола**, 5% р-р йода, Доксциклин**, Блеомицин**, Пицибанил (ОК-432), Этоксисклерол, Фибро-Вейн, Тромбовар.
- После проведения склерозирования рекомендовано ношение давящей повязки в течение 7-10 дней.[3,13,16,17-19]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: при использовании любых склерозантов, за исключением Пицибанила (ОК-432), необходимо ношение давящей повязки после процедуры. Применение Пицибанила не требует сдавливания области вмешательства.

3.6 Ультразвуковая деструкция

- Рекомендуется при хирургическом удалении ЛМ в сложных анатомических областях использовать метод ультразвуковой деструкции с аспирацией. [2,3,4,13]

Уровень убедительности рекомендации А (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: ультразвуковая деструкция при хирургическом удалении позволяет малоинвазивно разрушить и аспирировать ткани ЛМ, расположенные в труднодоступных областях. Обработка ультразвуковым деструктором полостей ЛМ вызывает рубцевание в послеоперационном периоде, что снижает риск рецидива ЛМ и количество воспалений.

- Рекомендуется использование ультразвуковой деструкции с аспирацией при наличии патогномичных пузырьков ЛМ на слизистой оболочки полости рта, носа, конъюнктивы. [3,12,13]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: ультразвуковая деструкция поверхностных элементов ЛМ (пузырьков с лимфатическим или лимфо-геморрагическим содержимым) позволяет добиться стойкого положительного результата, заключающегося в значительном снижении количества вновь появляющихся пузырьков. Лечение многоэтапное, проводится от 2 до 5 сеансов с частотой 1 раз в 3-6 месяцев. Интервал между операциями 6-12 месяцев.

3.7 Ортодонтическое лечение

- Рекомендуется при ЛМ языка, дна полости рта, вызвавших нарушение прикуса проводить ортодонтическое лечение. [3,12,13,14]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств- 3)

Комментарии: адекватное своевременно начатое ортодонтическое лечение позволяет в значительной степени предупредить развитие деформации верхней и нижней челюсти, нарушение прикуса.

4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации.

- Рекомендуется комплексная этапная реабилитация пациентов с ЛМ с привлечением команды специалистов: челюстно-лицевого хирурга, ортодонта, педиатра, оториноларинголога, офтальмолога, стоматолога, гастроэнтеролога, специалистов функциональной диагностики в зависимости от зоны поражения и формы ЛМ.[3,12,13,14,18,20]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств- 3)

Комментарии: рекомендуется медицинский отвод от прививок в период эпизодов воспаления (2-3 раза в год и более)

5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.

- Рекомендуется всем пациентам после завершения лечения находиться на диспансерном наблюдении у челюстно-лицевого хирурга до 18 лет.[3,12,13,14,17]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

- Рекомендуется проведение УЗИ через 6 и 12 месяцев после завершения лечения. [2-4,13]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

- Рекомендуется проведение МРТ мягких тканей головы и/или шеи через 12 месяцев после завершения лечения. [2,3,12,1,14,21]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

- Рекомендуется проведение МСКТ костей лицевого скелета через 12 месяцев после завершения лечения у детей с внутрикостными ЛМ или наличием вторичных деформаций костей. [1,3,7,21,22]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

- Рекомендуется проводить контрольные осмотры у стоматолога 1 раз в 6 месяцев.[3]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

- Рекомендуется проводить контрольные осмотры оториноларингологом 1 раз в 6 месяцев. [3,13]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

- Рекомендуется проводить контрольные осмотры гастроэнтерологом при выявлении у пациентов патологии органов желудочно-кишечного тракта 1 раз в год. [1,3,7,13]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *эзофагогастродуоденоскопия является информативным малоинвазивным диагностическим методом для детей любого возраста.*

6. Организация оказания медицинской помощи

- В случае пренатальной диагностики ЛМ у плода, рекомендуется консультация челюстно-лицевого хирурга сразу после рождения ребенка. [3,13,22]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

- Детям с верифицированным диагнозом ЛМ в челюстно-лицевой области рекомендуется диспансерное наблюдение, кратность профилактических осмотров и лечебно-диагностических мероприятий определяется лечащим врачом ребенка, но не реже 2 раз в год. [3,12,13]

Показания к выписке пациента из стационара:

1. Выполнение запланированных лечебно-диагностических исследований.
2. Полное или частичное удаление образования с улучшением анатомо-функционального состояния пораженной области.
3. Отсутствие признаков послеоперационных осложнений и ухудшения соматического состояния пациента на фоне лечения. [1,3,12,13]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

Показания для госпитализации в медицинскую организацию в экстренном порядке:

- развитие угрожающих жизни состояний и выраженные функциональные нарушения, требующие принятия экстренных мер, тяжелые формы воспаления.

7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)

- Полноценное восстановление функциональных нарушений и эстетических параметров ребенка с ЛМ и последующая его успешная социальная адаптация в обществе, реализуется постоянным согласованным ведением командой специалистов: челюстно-лицевого хирурга, ортодонта, детского стоматолога, ЛОР-врача, гастроэнтеролога на протяжении всего реабилитационного периода.
- **Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)**

Комментарии: с целью уменьшения числа воспалений ЛМ необходимо устранение очагов хронической инфекции: осложненного кариеса зубов, хронического тонзиллита, аденоидита, отита, гайморита и т.п. Наличие ЛМ в области головы и/или шеи по данным исследований российских ученых сопровождается гиперплазией лимфоидной ткани желудочно-кишечного тракта, заболевания ЖКТ (гастриты, дуодениты), что требует наблюдения и/или лечения у гастроэнтеролога.

- Рекомендуется при выявлении по данным МРТ распространения ЛМ в грудную полость и средостение проводить лечение такого пациента в условиях многопрофильной больницы с привлечением торакального хирурга. [1,3,7,13,17]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 3)

Критерии оценки качества медицинской помощи

п/п	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1.	Выполнен клинический осмотр врачом челюстно-лицевым хирургом, изучено течение беременности и анамнез заболевания	3	А
2.	Выполнено УЗИ с определением формы ЛМ, локализации ЛМ	3	А
3.	Выполнено МРТ мягких тканей головы и / или шеи	3	А
4.	Выполнено морфологическое исследование удаленной ЛМ	2	А
5.	Выполнена диагностическая пункция при нетипичной клинической картине	5	В
6.	Выполнено иммуногистохимическое исследование ткани ЛМ с антителами к Podoplanin	2	А
7.	Проведена противовоспалительная, антибактериальная терапия очагов	3	В

	инфекции при явлениях воспаления ЛМ		
8.	Проведена пункция с аспирацией содержимого при жизнеугрожающих нарушениях	3	В
9.	Проведено хирургическое лечение при локализации в 1 анатомической области	3	В
10.	Проведено многоэтапное хирургическое лечение при локализации в 2-х и более анатомических областях	3	В

Список литературы

1. Wassef, M. Updating and expanding the ISSVA classification of vascular anomalies: A proposal / M. Wassef, D. Adams, A. Alomari, E. Baselga, A. Berenstein, F. Blei, P. Burrows, I. Frieden, M. Garzon, J. Lopez-Gutierrez, D. Lord, J. Prendiville, M. Vikkula//Book of Abstracts of 20th Workshop of the International Society for the Study of Vascular Anomalies. – Melbourne, 2014. – P. 26.
2. Корсак А.К. Лимфангиомы челюстно-лицевой области и шеи у детей [Электронный ресурс] / А.К. Корсак, С.К. Клецкий. – 2013. – Режим доступа:www.bsmu.by/files/c7921cffd48800424dad87b0d77e1dbf/.
3. Ломака М.А. Диагностика и лечение детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи: дисс. канд. мед.наук: 14.01.14 /– М., 2016. – 153 с.
4. Shamshirsaz A A, Stevart A, Erfani H et al Cervical Lymphatic Malformations: Prenatal Characteristics and Ex Utero Intrapartum Treatment Prenat.Diagn.2019 Mar39(4):287-292
5. Материалы 19 конгресса Vascular Anomalies. - Malmö, 2012. - P. 104.
6. ISSVA classification for Vascular anomalies // Amsterdam. – <https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>
7. Детская челюстно-лицевая хирургия. Руководство к практическим занятиям: учебное пособие / под ред. О.З. Топольницкого, А.П. Гургенадзе. – М.: ГЭОТАР–Медиа, 2015. – 168 с.
8. Buckmiller, L. Diagnosis and management of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck / L. Buckmiller, G. Richter, J. Suen // Oral diseases. – 2010. – Vol. 16. – № 5. – P. 405–418.
9. Mulliken, J. Mulliken and Young's Vascular Anomalies Hemangiomas and Malformations / J. Mulliken, P. Burrows, S. Fishman. – 2th ed. – N.Y.: Oxford University Press, 2013. – P. 1095.
10. Покровский, А.В. Ангиология и сосудистая хирургия. Согласительный документ. Современные концепции лечения артериовенозных ангиодисплазий (мальформаций). / А.В. Покровский, В.Н. Дан, С.В. Сапелкин. – М.: Ангиология инфо, 2015. – 28 с.

11. Ломака, М.А. Диагностика и лечение детей с лимфатическими мальформациями языка / М.А. Ломака, В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, Г.А. Павелко, И.А. Овчинников, Е.Ю. Гавеля, Р.В. Рыжов // *Стоматология детского возраста и профилактика*. – 2015. – Т. 53. – № 2. – С. 55–61.
12. Рогинский, В.В. Методы лечения детей с мальформациями лимфатической системы головы и шеи / В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, Г.А. Павелко, И.А. Овчинников, М.А. Ломака, Е.Ю. Гавеля // *Стоматология*. – 2014. – Т. 93. – № 6. – С. 57.
13. Челюстно-лицевая хирургия. Национальное руководство / под ред. акад. РАНА А. Кулакова. – М.: ГЭОТАР–Медиа, 2019. – Гл. 12.1. – С. 479–480.
14. Д.Ю. Комелягин, А.В. Петухов, А.В. Иванов, Е.И. Фокин, Т.В. Фокина, С.А. Дубин, Ф.И. Владимиров, С.В. Яматина, Д.В. Хаспеков, А.В. Пасечников, Х.Я. Вафина .Лечение ребёнка с обширной лимфовенозной мальформацией в области головы и шеи.// *Голова и шея*. - М. - 2019. - Т.7. - №1. - С. 29-41
15. Lee, S. Usefulness of various immunohistochemical markers in the differential diagnosis of lymphatic malformations; focused on D2-40, Prox-1, VEGFR3 and LYVE-1 / S. Lee, H. Jung, Y. Jang, W. Lee, S. Kim, H. Chung // *Book of Abstracts of 20th Workshop of the International Society for the Study of Vascular Anomalies*. – Melbourne, 2014. – P. 79.
16. Петухов А.В., Яматина С.В., Комелягин Д.Ю., Топольницкий О.З., Дубин С.А., Владимиров Ф.И., Громова Т.Н., Благих О.Е., Стрига Е.В. Применение полупроводникового лазера при удалении поверхностной мелкокистозной формы лимфатической или лимфовенозной мальформации языка у детей// *Лимфа-2019. Материалы 7-ой международной научно-практической конференции по клинической лимфологии "Лимфа-2019"*, 17 мая 2019. - Москва - 2019. - с.25
17. Miccoli, S. Oro-Facial Lymphatic Malformation: management with a new three steps Laser protocol / S. Miccoli, A. Tempesta, L. Limongelli, C. Caporusso, D. di Venere, M. Petruzzi, M. Lacaita, E. Maiorano, G. Favia// *Annali di stomatologia*. – 2013. – Vol. 4. – № 2. – P. 31.

18. Петухов А.В., Комелягин Д.Ю., Топольницкий О.З., Яматина С.В. Опыт лечения детей с лимфатическими и лимфовенозными мальформациями головы и шеи с применением метода пункционной склерозирующей терапии. // Российская стоматология. Материалы 15-го Всероссийского стоматологического форума и выставки Дентал-Ревю 2018 (12.02.18 г. - 14.02.18 г.). - 2018. – Т. 11. - №4. – С. 55-57.
19. Schwarcz, R. Sclerosing therapy as first line treatment for low flow vascular lesions of the orbit / R. Schwarcz, G. Simon, T. Cook, R. Goldberg // American Journal of Ophthalmology. – 2006. – Vol. 141. – № 2. – P. 333–339.
20. Balakrishnan, K. Primary surgery va primary sclerotherapy for head and neck lymphatic malformations / K.Balakrishnan, M. Menezes, B. Chen, A. Magit, J. Perkins // Journal of American Association of Otolaryngology – Head & Neck Surgery. – 2014. – Vol. 140. – № 1. – P. 41–45.
21. Barnacle, A. Sclerotherapy as a singleline treatment for orbital lymphatic malformations / A. Barnacle, E. Gajdosova, Y. Abou-Rayyah // Book of Abstracts of 19th Workshop of Vascular Anomalies. – Malmo, 2012. – P. 104.
22. Balakrishnan, K. Head and neck lymphatic tumors and bony abnormalities: a clinical and molecular review / K. Balakrishnan, M. Majesky, J. Perkins // Lymphatic research and biology. – 2011. – Vol. 9. – № 4. – P. 205–212.

Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций

1. Кулаков Анатолий Алексеевич - главный внештатный специалист по челюстно-лицевой хирургии Министерства здравоохранения Российской Федерации, директор ФГБУ "НМИЦ ЦНИИС и ЧЛХ" Минздрава России, заслуженный деятель науки Российской Федерации, академик РАН, президент Общероссийской общественной организации «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
2. Рогинский Виталий Владиславович- доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделом детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ «НМИЦ ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России, заслуженный деятель науки Российской Федерации.
3. Топольницкий Орест Зиновьевич – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской челюстно-лицевой хирургии МГМСУ им. А.И. Евдокимова
4. Агеева Людмила Витальевна- кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ «НМИЦ ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России.
5. Ломака Мария Александровна-кандидат медицинских наук, научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ «НМИЦ ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России.
6. Овчинников Игорь Александрович – кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник организационно-методического отдела ФГБУ «НМИЦ ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России.
7. Гавеля Екатерина Юрьевна - кандидат медицинских наук, научный сотрудник организационно-методического отдела ФГБУ «НМИЦ ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России.

8. Комелягин Дмитрий Юрьевич – доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник отдела неотложной хирургии и медицины катастроф научно-исследовательского института хирургии детского возраста ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова МЗ РФ, зав. отделением челюстно-лицевой хирургии ДГКБ св. Владимира

Конфликт интересов отсутствует:

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Не сравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Не сравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 4. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
-----	-------------

А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. врач челюстно-лицевой хирург
2. врач стоматолог-детский
3. врач детские хирург
4. врач педиатр

Порядок обновления клинических рекомендаций.

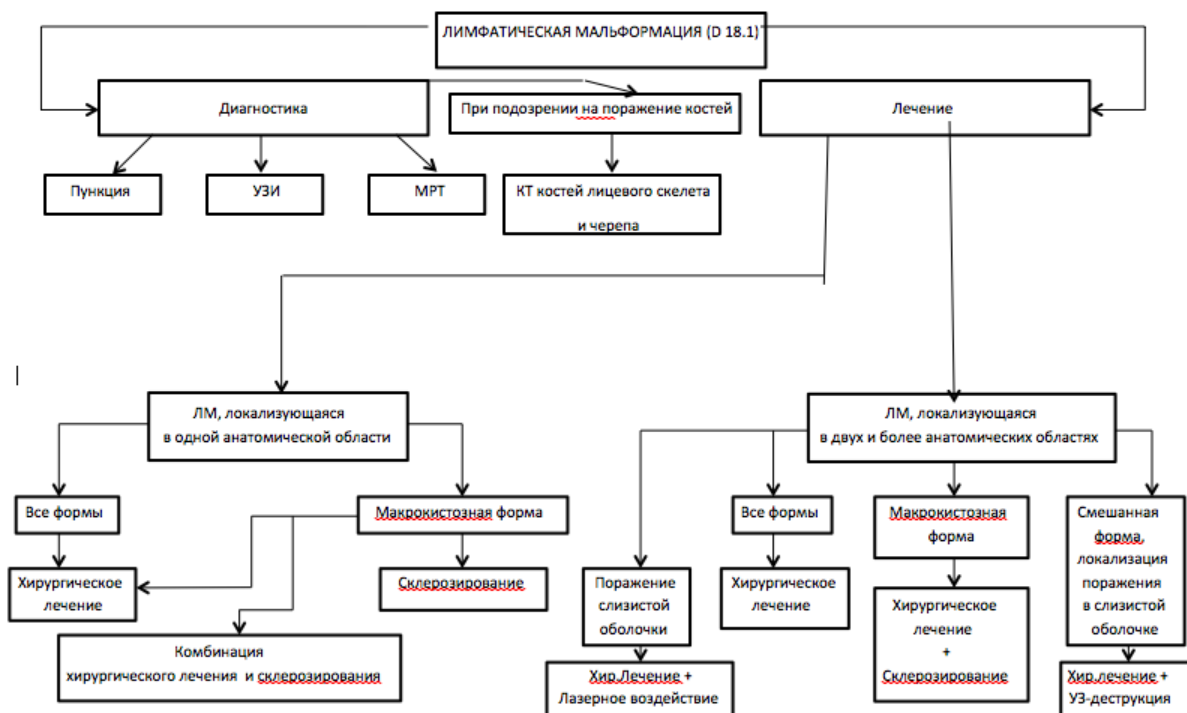
Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённым КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

- 1.«Порядок оказания медицинской помощи по профилю «челюстно-лицевая хирургия», утвержденный Министерством здравоохранения Российской Федерации от 14 июня 2019 г. №422н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 30 августа 2019 г., регистрационный № 55783).
- 2.Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2020 год, утвержденный распоряжением правительства Российской Федерации от 12 октября 2019 года №2406-р.
- 3.Статья 76 Федерального Закона Российской Федерации от 21.11.2011 N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации", в части разработки и утверждении медицинскими профессиональными некоммерческими организациями клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи.
- 4.Приказ Минздрава России от 10 мая 2017 г. N 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"

Приложение Б. Алгоритмы действий врача по ведению пациента детского возраста с ЛМ



Приложение В. Информация для пациента

Лимфатическая мальформация – это порок развития лимфатической системы, формирующийся внутриутробно. Несвоевременное обращение к врачу может привести к увеличению объемов образования, вовлечению соседних анатомических областей, воспалению ЛМ с нарушением жизненно важных функций, нарушению прикуса. При появлении первых признаков заболевания в области головы и шеи (опухолевидной припухлости, пузырьков на слизистой оболочке) необходимо немедленно обратиться к челюстно-лицевому хирургу или хирургу (при отсутствии первого).

Пациент должен понимать, что ЛМ не является истинной опухолью, в связи с чем применение таких методов лечения, как лучевая терапия, криовоздействие не обоснованы и не показаны.