



**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Клинические рекомендации

Т.н. детские и врожденные гемангиомы, (гиперплазия кровеносных сосудов) головы и шеи у детей

Кодирование по Международной
статистической классификации болезней
и проблем,

связанных со здоровьем МКБ 10:

D 18.0

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	6
1. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	7
1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	9
1.4 Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	9
1.5 Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	9
1.6 Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	13
2. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	15
2.1 Жалобы и анамнез	15
2.2 Физикальное обследование.....	17
2.3 Лабораторные и диагностические исследования	19
2.4 Инструментальные диагностические исследования	19
2.5 Иные диагностические исследования	21
3. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	23

3.1	Динамическое наблюдение.....	23
3.2.	Консервативное лечение	24
3.3	Хирургическое лечение	27
3.4	Лазерное лечение	28
3.5	Иные методы лечения.....	29
4.	Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации.....	30
5.	Профилактика и диспансерное наблюдение	30
6.	Организация оказания медицинской помощи.....	31
7.	Дополнительная информация влияющая на течение и исход заболевания.	32
	Критерии оценки.....	33
	Список литературы.....	34
	Приложение А1 Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	38
	Приложение А2 Методология разработки клинических рекомендаций.....	39
	Приложение А3 Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	41
	Приложение Б. Алгоритмы действия врач.....	42
	Приложение В Информация для пациентов.....	44

Список сокращений

WHO - Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ)

ISSVA - Всемирная научная ассоциация по изучению сосудистых аномалий

ATX - международная система классификации лекарственных средств.

ИГ – инфантильная гемангиома. Синонимы –врожденная, детская, младенческая гемангиома, в англоязычной литературе- «hemangioma infantile»

РФ- Российская Федерация

ГКС – гиперплазия кровеносных сосудов

КК- компьютерная капилляроскопия

ИГХ – иммуногистохимическое исследование

КТ – компьютерная томография

МРТ – магнитно-резонансная томография

УЗИ – ультразвуковое исследование

ЧЛО – челюстно-лицевая область

PHACES-posterior fossa malformations –hemangiomas-arterial anomalies – cardiac defects-eye abnormalities –sternal cleft and supraumbilical raphe.

Синдром характеризуется сочетанием пороков развития задней черепной ямки мозга (Posterior), большой лицевой гемангиомы (Hemangioma), анатомических аномалий мозговых артерий (Arteries), коарктации аорты и других кардиальных дефектов (Cardiac), а также аномалий формирования органа зрения (Eye).

GLUT маркер-glucose transporter (транспортёр глюкозы) GLUT I , глюкозный транспортёр тип 1)-однонаправленный белок, облегчающий перенос глюкозы через клеточную мембрану . (Glut-1) является одним из белков, уровень которых повышается в условиях гипоксии.

ЧСС-частота сердечных сокращений

АД-артериальное давление

ЭКГ-электрокардиограмма

ЭХО-КГ-эхокардиография сердца

NICH-non-involuting congenital hemangioma (не инволютирующая гемангиома)

PICH-partially involuting congenital hemangioma (частично инволютирующая гемангиома)

RICH-rapidly involuting congenital hemangioma (быстро инволютирующая гемангиома)

Термины и определения

Ангиоматоз (angiomatosis; angioma+osis)- избыточное разрастание сосудов различного калибра.

Мальформация (синоним —ангиодисплазия) — порок развития кровеносных сосудов, в основе которого лежит нарушение гемодинамики

Ома – терминообразующий суффикс, обозначающий опухоль.

Гиперплазия-увеличение массы ткани либо органа за счет умножения числа ее/его структурных элементов (клеток, кровеносных сосудов и так далее).

Гиперплазия кровеносных сосудов-реактивный опухолевидный рост тканей, в основе которого лежит пролиферация клеток эндотелия.

Инволюция-переход к прежнему состоянию, обратное развитие физиологических процессов в органах или тканях организма.

Инволюция гиперплазии кровеносных сосудов-уменьшение количества капилляров и эндотелиальных клеток в них.

Инфантильная гемангиома, врожденная гемангиома (синонимы)- реактивное опухолевидное образование из кровеносных сосудов, обладающее выраженной тенденцией к самопроизвольной инволюции.

Компьютерная капилляроскопия- прижизненная микроскопия поверхностных сосудов микроциркуляторного русла, позволяющая с высокой точностью определить стадию гиперплазии кровеносных сосудов, провести дифференциальную диагностику с капиллярной мальформацией.

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

1.1 Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Инфантильная, детская, врожденная, младенческая гемангиома (гиперплазия кровеносных сосудов, ГКС)– реактивное опухолеподобное образование из кровеносных сосудов, в основе которого лежит пролиферация клеток эндотелия капилляров, обладающее выраженной тенденцией к самопроизвольной инволюции. [1-6]

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

Заболевание врожденное. В патогенезе заболевания ведущим фактором является – временная пролиферация эндотелия кровеносных сосудов, в подавляющем большинстве случаев обусловленная гемодинамическими расстройствами в материнской и/или плодной части плаценты в последнем триместре беременности. [1,3,6]

Факторами, провоцирующими возникновение ГКС (ИГ) в пренатальном периоде являются:

- Недостаточная гемоперфузия материнской части плаценты (любой этиологии артериальная гипотензия или гипертензия беременной, в том числе и лекарственная);
- Патология плаценты с развитием плацентарной недостаточности (инфаркты, кальцификаты, аномальное прикрепление плаценты, преждевременная полная или частичная отслойка плаценты, плацентит);
- Угроза прерывания беременности с медикаментозным сохранением беременности;

- Многоплодная беременность, в том числе после экстракорпорального оплодотворения;
- Нарушение кровотока через пуповину (истинные узлы пуповины, ее сдавление, тугое обвитие вокруг частей тела плода);
- Гипоксемия и гипоксия матери (тяжелая анемия любой этиологии, сердечно-сосудистая или дыхательная недостаточность);
- Внутриполостные инвазивные диагностические вмешательства (амниоцентез, биопсия трофобласта);
- Возраст матери при первых родах (менее 16 и более 35 лет) [1,4,6,7]

Присутствует единое звено, объединяющее все перечисленные факторы риска – нарушение гемодинамики в материнской и/или плодной части плаценты. В результате нарушения гемодинамики у плода возникает комплекс изменений, объединяемых понятием «гипоксия плода». Компенсаторно у плода развивается ряд физиологических реакций, направленных на компенсацию гипоксии: учащение пульса, изменение тонуса магистральных сосудов, в результате устраняется нарушенный плацентарный кровоток. [4,5,8,9,10]

В случае недостатка компенсаторных механизмов, развивающаяся тканевая гипоксия плода является пусковым моментом для пролиферации капиллярной сети- компенсаторной реакции улучшающей трофику тканей. Доказательством вывода служит то, что частота встречаемости ГКС (ИГ) коррелирует со степенью недоношенности и внутриутробной гипотрофией новорожденных. [1,4-10]

Развитие тканевой гипоксии более выражено в тканях с наиболее активными метаболическими процессами. У плода таковыми являются периферические отделы эмбриональных бугров лица. Этот факт позволяет объяснить, преимущественную локализацию ГКС (ИГ) в области лица. [4,8,10]

Акт рождения является мощнейшим гипоксическим стрессом для организма новорожденного, в результате прекращения плацентарного кровотока, физиологически направленным на стимуляцию дыхательного центра для перехода на легочное дыхание. Гипоксический стресс является провокацией для активизации процесса гиперплазии сосудов в тканях, испытавших гипоксическое состояние в антенатальный период. [1-3,9,10]

1.3 Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Частота встречаемости, ГКС (ИГ) составляет от 1:100 до 1:1200 новорожденных. У недоношенных детей с массой веса до 1000 грамма частота возрастает 20-22%. [1-5,9]

В подавляющем большинстве случаев (68-80%) очаги ГКС (ИГ) располагаются в ЧЛЮ и шеи. [1-4,9,10,11]

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

D 18.0 – Гемангиома любой локализации

Примечание. Допустимо ставить клинический диагноз, который еще не нашел своего места в МКБ. «Гиперплазия кровеносных сосудов» с указанием стадии и локализации, что определяет лечебную тактику, но кодировать заболевание по требованиям МКБ 10, т.е.

(D 18.0)

1.5 Классификация

В настоящее время наиболее востребованной среди специалистов, зоной интересов которых является сосудистая патология в челюстно-лицевой области и в том числе детской, инфантильной гемангиомы остается **клинико-анатомическая классификация сосудистых аномалий международного общества по изучению сосудистых аномалий (ISSVA).**

Фрагмент Классификации сосудистых патологий ISSVA 2018:

Сосудистые опухоли

- Доброкачественные сосудистые опухоли
- Доброкачественная локально- агрессивная или пограничная
- Злокачественные опухоли

Доброкачественные сосудистые опухоли

- Инфантильная гемангиома, гемангиома младенческая, детская
- Врожденная гемангиома:
быстро инволюционирующая (**RICH**)
неинволютирующая (**NICH**)
частично инволютирующая (**PICH**)
- Хохлатая ангиома
- Веретеночлеточная гемангиома
- Эпителиоидная гемангиома
- Пиогенная гранулема (также известная как дольковая капиллярная гемангиома)GNA14

Инфантильная, младенческая, детская гемангиома

Формы

- фокальная
- многоочаговая
- неуточненная

Различные виды

- поверхностная
- глубокая
- смешанная (поверхностная + глубокая)
- ретикулярный / абортивный / минимальный рос

Ассоциация / синдром PHACE

Т.н. инфантильная гемангиома (ИГ) обладает рядом особенностей: четко выраженной цикличностью развития, преимущественной локализацией на лице, типичными зонами поражения в ЧЛО, способностью к спонтанной инволюции, которые позволяют считать эти заболевания одной нозологической единицей, с несвойственными характеристиками для опухолевого процесса.

Группой исследователей Рогинский В.В. и соавт. (2010) было предложено выделить так называемую инфантильную и детскую гемангиому из группы опухолей в отдельную группу, именуемую «гиперплазией кровеносных сосудов», и рассматривать эту патологию, не с позиции опухолевого роста, а реактивной пролиферации эндотелия, вызванной нарушениями во внутриутробном формировании плода. [1,2,7,11,12]

Классификация патологических образований из кровеносных сосудов ЧЛО и шеи у детей Рогинского В.В. с соавт. (2011):

1. Неопухолевые сосудистые образования

А) Сосудистые гиперплазии

- стадия первичных проявлений;
- стадия активного роста;
- стадия начала инволюции;
- стадия выраженной инволюции;
- стадия резидуальных проявлений

Б) Сосудистые мальформации

(синдромальные и несиндромальные)

- капиллярные
- артериальные
- венозные
- смешанные
- артериовенозные соустья

2. Сосудистые опухоли

А) Доброкачественные

- капиллярная гемангиома
- ангиофиброма
- другие

Б) Злокачественные

- ангиосаркома
- гемангиоэндотелиома и другие

Основное расхождение взглядов в этих классификациях касается детских (инфантильных) и врожденных гемангиом, которые в классификации ISSVA относятся к опухолям, а в классификации Рогинского В.В. с соавт. к реактивным процессам – гиперплазии кровеносных сосудов.

Термин ГКС отражает патоморфологическую сущность патологии в отличие от термина инфантильная гемангиома, в котором префикс (ома-опухоль) вводит клиницистов в заблуждение и приводит к необоснованным методам лечения, которые к тому же нарушают процесс самопроизвольной инволюции. [1,2,7,12].

Понятия RICH, NICH, PICH- гемангиомы в случаях (ИГ) связаны с временем начала инволюции. Если гиперплазия возникает внутриутробно, то она может пройти часть пути инволюции и оставшаяся часть будет протекать медленно или инволюция не будет закончена полностью. При завершившимся иволютивным процессе пренатально наблюдается ИГ- (NICH). При незавершенном процессе наблюдается ИГ-PICH. В случае PICH инволютирует сосудистый компонент, но сохраняется жировая и фиброзная ткань. Чаще всего наблюдается ИГ-RICH, т.е. быстро инволютирующая, клиническая картина которой развивается постнатально. [1,2,11,12]

По глубине распространения в тканях ГКС (ИГ) подразделяется на 3 варианта:

1. Поражение захватывает только покровные ткани- кожу или слизистую оболочки (26%);
2. Поражение выявляется в глубоких тканях (7%);

3. Отмечается смешанный тип- с поражением поверхностных и глубоких тканей (67%) [1,4,7]

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

ГКС и ИГ имеют ряд характерных клинических проявлений, позволяющих их считать особой нозологической формой и по существу, являются одним заболеванием. Для этого поражения характерен интенсивный рост с 1-2 недель жизни ребенка до 4-5 месяцев. [2,4,7,8]

Клиническая картина определяется последовательными стадиями заболевания и временем развития заболевания. ГКС (ИГ) проходит несколько стадий: начальных проявлений, активного роста, начала инволюции, выраженной инволюции, резидуальных проявлений.

Элементы ГКС (ИГ) появляются при рождении или в первые две недели жизни ребенка в виде плоских участков покраснения кожи и слизистых (стадия первичных проявлений).

При рождении определяется ГКС (ИГ), прошедшая ряд стадий внутриутробно. В первые 2 недели жизни проявляется ГКС (ИГ), которая в последующем будет иметь стадийность клинической картины.

Со 2-3 недели до 4-6 месяцев жизни элементы приобретают ярко красные и багровые тона и нарастающий объем образования, что свидетельствует об активном росте клеток эндотелия сосудов (стадия активного роста).

Стадия активного роста отличается разнообразным течением: в ряде случаев за короткий период (от 1 до 2 месяцев) образование может достигать обширных размеров, в других наблюдениях образование за 5-6 месяцев увеличивалось незначительно, с последующим прекращением роста. Размеры образования могут иметь различную

площадь- от маленькой точки до обширных по площади и глубине поражений. В результате зона поражения может охватывать зону лица, часть туловища, конечности. [4,7,11-14]

На стадии начала инволюции клинически отмечается остановка роста очага поражения. Как правило, активная стадия заканчивается к 5-14 месяцам, в зависимости от времени возникновения образования, площади и объема.

С 6-9-го месяцев начинается постепенная инволюция (стадия начала инволюции). Клинически отмечается остановка роста образования, появляются участки с менее интенсивным окрашиванием в отдельных участках образования. При обширных поражениях бледные участки появляются в зоне первичного поражения. Как правило инволюция начинается с центральных участков поражения, в периферических отделах сохраняется более яркое окрашивание кожных или слизистых тканей. Постепенно зона поражения приобретает все более светлые тона, уменьшается по площади и объему (стадия выраженной инволюции). Выявлена закономерность: чем меньше размер образования, тем раньше наступает инволюция. [4-5,7,11-13]

Процесс инволюции может занимать от 2 до 5-7 лет, но обычно заканчивается к 2 годам. [4,7,12-14]

Комментарии: медикаментозное лечение бета-блокаторами** значительно ускоряет инволюцию образования. В стадии резидуальных проявлений наряду с полной инволюцией сосудистого образования, возможна неполная инволюция, что проявляется остаточными деформациями в виде объемных образований, представленных жировой и фиброзной тканью, избыточными участками кожи и слизистой оболочки с изменением их цвета и структуры. На коже в стадии резидуальных проявлений могут оставаться расширенные венозные сплетения. [3,5- 8,12-14]

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

В большинстве случаев ГКС (ИГ) диагностируется при клиническом осмотре ребенка, после тщательного анамнеза о патологическом течении пренатального периода и выявления факторов, провоцирующих гипоксию плода с последующей реактивной пролиферацией эндотелия.

- Рекомендуется при первичном обращении собирать детальный акушерский анамнез матери для выявления факторов, послуживших причиной возникновения ГКС (ИГ) [1,4,8,12,14]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2

- *Комментарии:* выявление провоцирующих факторов формирования ГКС (ИГ) на определенных сроках, позволяет предположить время развития поражения и сделать предположение именно о наличии у ребенка ГКС (ИГ).
- Рекомендуется при формулировании диагноза у детей с ГКС (ИГ) отразить стадию заболевания, с обозначением площади и глубины распространения патологического процесса. [4,7,8,12]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств –2

2.1 Жалобы и анамнез

- Рекомендуется уточнять возраст появления у ребенка сосудистого образования розового или ярко-красного цвета на коже лица, головы и/или шеи. [1,12,13,14]
- **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**

Комментарии: одним из достоверных признаков ГКС (ИГ) является появление у ребенка пятен различных оттенков красного цвета плоских или с бугристой поверхностью, с последующей цикличностью развития. Рост образования сопровождается изменением конфигурации лица ребенка. ГКС (ИГ) не имеет специфичной локализации, но чаще располагается в зоне слияния эмбриональных бугров. В 20% случаев наблюдается множественность поражения на лице.

- Рекомендуется выяснить у родителей пациента, как менялся цвет, размеры, поверхность сосудистого образования у ребенка.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

- Рекомендуется при сборе анамнеза у родителей пациентов выяснять наличие функциональных нарушений: трудности приема пищи, дыхательные расстройства.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: в зависимости от локализации поражения и его объемов родители ребенка отмечают эпизоды нарушения дыхания, изменения голоса, приема пищи, экзофтальм, изменение эстетических пропорций лица и другие расстройства. [4,7,8,12,14]

- Рекомендуется уточнять темп роста образования у родителей ребенка

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: медленный или взрывообразный рост очагов поражения зависит от стадии развития поражения. Стадия клинических проявлений и активность роста образования и локализации определяет выбор тактики: динамическое наблюдение или лечебные мероприятия. Большая часть поражений быстро увеличивается в объеме, в этом случае необходимо назначать терапию. [3, 4, 10,11]

2.2 Физикальное обследование

- Рекомендуется при первичном осмотре ребенка, помимо осмотра ЧЛЮ, произвести осмотр кожных и видимых слизистых поверхностей тела и конечностей пациента, для исключения множественных очагов поражения. [4,8,13,14,15]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

- Рекомендуется при осмотре ребенка оценивать площадь и объем образования ГКС (ИС), интенсивность окраски, наличие или отсутствие белесоватых очагов в зоне поражения (признаки начала инволюции). [5,8,12,13]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: полученная информация позволяет определить стадию заболевания и в дальнейшем по изменению параметров отслеживать динамику процесса. Ярко-красное пятно на коже лица может свидетельствовать о наличии ГКС (ИГ) в стадии первичных проявлений. В случае объемного поражения имеет место активный рост. Появление белесоватых очагов в зоне ГКС свидетельствуют об инволюционной стадии.

- Рекомендуется при осмотре ребенка пальпаторно оценить выявленные сосудистые элементы. [4,8,9-15]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: очаги ГКС (ИГ) в кожи или слизистой оболочки обладают мягко-эластической консистенцией, безболезненные, с относительно четкими контурами.

- Рекомендуется при расположении очагов ГКС (ИГ) в области полости рта, носовой полости, подчелюстной, крылочелюстного пространства консультация оториноларинголога. [7,8,12]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: обширное поражение ГКС (ИГ) в области полости рта, носовой полости, подчелюстной и крылочелюстного пространства может вызывать сдавление жизненно-важных структур с развитием угрожающих жизни ребенка состояний.

Оториноларинголог применяет эндоскопическую аппаратуру и оценивает поражения гортаноглотки, слухового канала, исключает наличие образования подскладочной локализации, вызывающие развитие дыхательной обструкции. [3,4,8,11,15,16]

- Рекомендуется при расположении очагов ГКС (ИГ) в пара-орбитальной области и слизистой век консультация офтальмолога.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: наблюдение офтальмолога позволяет оценить нарушение зрительной функции, смещение глазного яблока с развитием экзофтальм, деформацию орбиты.

- Рекомендуется при необходимости проведения консервативной терапии с использованием бета блокаторов** консультация детского кардиолога. [1,2,12-18]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

2.3 Лабораторные диагностические исследования

При наличии показаний к назначению бета адреноблокатора** до начала лечения проводить общеклиническое (анализы крови и мочи, биохимический анализ крови с определением показателей трансаминаз, уровня глюкозы, мочевины и креатинина крови), а также кардиологическое обследование (ЭКГ, ЭХО-КГ, суточное мониторирование ЭКГ по Холтеру, измерение АД).

2.4 Инструментальные диагностические исследования

Инструментальные методы являются дополнением к клиническому обследованию и позволяют провести дифференциальную диагностику сосудистой патологии с определением нозологии, проследить динамику развития заболевания, контролировать эффективность проводимого лечения.

- Рекомендуется при первичном обращении всем пациентам с ГКС (ИГ) проведение УЗИ, в том числе в режиме доплеровского картирования. [7,9,10,11,12]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: *УЗИ позволяет оценить структуру ГКС (ИГ), локализацию, оценить гемодинамические особенности сосудистого поражения с определением типа и скорости кровотока. Типичными для ГКС (ИГ) по данным УЗИ является наличие большого количества расширенных сосудов с пульсирующим кровотоком различного скоростного диапазона- от низкоскоростного (до 4-7см/с) до высокоскоростного (более 20см/с). При этом расширенные сосуды выявляются не только в массиве ГКС (ИГ), но в подлежащих тканях. [8,10, 12,12,13].*

- Рекомендуется при наличии кожных проявлений ГКС (ИГ) проведение компьютерной капилляроскопии при любой локализации с целью подтверждения диагноза и определения стадии ГКС (ИГ). [2,3,12]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4)

Комментарии: компьютерная капилляроскопия является не инвазивным методом, позволяющим визуализировать микрососуды капиллярного русла, дифференцировать ГКС (ИГ) от мальформации кровеносных сосудов, определить стадию ГКС (ИГ). Метод позволяет с высокой степенью достоверности формировать представление о динамике изменений в очаге ГКС (ИГ) в процессе, как самопроизвольной инволюции, так и в процессе лечения.

Отличительной чертой капилляроскопической картины у детей с ГСК (ИГ) в стадии начальных проявлений является снижение плотности капиллярной сети, единичные разрушенные сосуды.

В стадии активного роста у детей с ГСК (ИГ) капилляроскопическая картина характеризуется отсутствием капилляров и множеством бессосудистых зон.

Отличительной чертой капилляроскопической картины у детей с ИГ (ГСК) в стадии начала инволюции служит снижение плотности капиллярной сети, единичные разрушенные сосуды.

Капилляроскопическая картина у детей с ИГ (ГСК) в стадии резидуальных проявлений характеризуется наличием венозного застоя, расширением капиллярной сети. [2-4,11,12]

- Рекомендуется при выявлении у детей объемных образований ГКС (ИГ), локализующихся в сложных анатомо-топографических областях, проведение магнитно-резонансной томографии (МРТ). [1,4,8,12]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии: основной недостаток данного исследования – необходимость использования наркозного пособия при проведении МРТ у детей в возрасте до 5-6 лет. [4,8,12].

- Рекомендуется после хирургического лечения выполнить морфологическое исследование удаленной ткани ГКС (ИГ), для подтверждения диагноза и уточнения стадии заболевания. [2,3,8,12]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств-4)

- Рекомендуется после хирургического лечения выполнить иммуногистохимическое исследование удаленного очага ГКС (ИГ) с антителами к белку транспортеру глюкозы GLUT-I для подтверждения диагноза и определения стадии ГСК (ИГ). [4,7,8,12,13]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств-4)

***Комментарии:** в стадии первичных проявлений, активного роста, начала инволюции эндотелий ГСК (ИГ) экспрессирует GLUT-I. В стадии выраженной инволюции экспрессия GLUT-I снижается. В стадии резидуальных проявлений GLUT-I может определяться в минимальных количествах или вообще отсутствовать.*

2.5 Иные диагностические исследования

Указанные в разделе 2.4 диагностические позволяют достаточно полно оценить все аспекты описанной патологии и диагностировать ГКС (ИГ), с уточнением стадии заболевания. Могут быть применены дополнительные методы при подозрении на синдромальную патологию. [1,4,8,12-15]

Дифференциальная диагностика ГКС

Нозологии	Характерные синдромы/симптомы	Дифференцирующий тест
Гиперплазия	Обычно начинается в возрасте 1-2 недель с ярко-	Анамнез, УЗИ,

Нозологии	Характерные синдромы/симптомы	Дифференцирующий тест
кровеносных сосудов	красного пятна на коже (фокальная форма) или опухолевидного образования, склонного к росту (сегментарная форма). После появления отмечается активный рост образования.	капилляроскопия
Мальформация кровеносных сосудов	Проявляются при рождении или в первые месяцы жизни. Значительных изменений в объеме и росте не определяется. Характерный признак – положительный симптом наполнения.	УЗИ, капилляроскопия, МРТ с ангиографией
Лимфатическая мальформация	Проявляются при рождении или в первый год жизни. Представляют собой опухолевидную припухлость, кожа в цвете не изменена. На слизистой оболочке патогномичный симптом – наличие пузырьков с лимфатическим или лимфо-геморрагическим содержимым. Склонны к воспалению.	УЗИ, МРТ, пункция
Нейрофиброматоз	В большинстве случаев является наследственным	Генетический анализ, УЗИ, МРТ

Нозологии	Характерные синдромы/симптомы	Дифференцирующий тест
	<p>генетическим заболеванием. Проявляются при рождении. Представляют собой опухолевидную припухлость. Отмечается симптомокомплекс, включающий наличие пигментных пятен, объемных образований на теле.</p>	

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

В связи с тем, что ГКС (ИГ) не является истинной опухолью и существует потенциальная вероятность самостоятельного регресса образования, подход к выбору метода лечения должен быть индивидуальным в каждом конкретном случае. Выбор метода лечения определяется возрастом больного, стадией поражения (первичных проявлений, активного роста, начала инволюции, выраженной инволюции, резидуальных проявлений), локализацией и размером сосудистого поражения (сегментарное или фокальное). Выбранный метод лечения должен обладать выраженной эффективностью и максимально обеспечивать приемлемый косметический результат. Риск использования выбранного метода лечения не должен превышать опасность самого заболевания. Основными направлениями лечения являются системное воздействие на ангиогенез и локальное воздействие на патологическую ткань. Наиболее рациональными методами помощи для уменьшения или предотвращения жизненных, функциональных и эстетических нарушений у детей с ГКС (ИГ), в соответствии со стадией

заболевания являются: динамическое наблюдение, медикаментозное (консервативное лечение, хирургическое лечение, лазерная терапия) [1,4,12-17]

- Рекомендуется проводить лечение детей с ГСК (ИГ) с поражением ЧЛО дифференцировано с учетом возможности самопроизвольной инволюции. [1,4,13]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 2)

3.1 Динамическое наблюдение

При первичном обращении родителей с ребенком новорожденного и грудного возраста, имеющим поражение кровеносных сосудов, лечение не назначают. [1,13]

- Рекомендуется при первичном обращении ребенка в стадии начальных проявлений ГКС (ИГ), отсутствии активного роста и с небольшой площадью поражения (фокальная форма), динамическое наблюдение со сроком контроля каждые две недели первые 2 месяца и далее 1 раз в 3-6 месяцев. [1,7,8,13]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 2)

3.2 Консервативное лечение

В настоящее время у пациентов с ГКС (ИГ) при невозможности выжидательной тактики и отсутствии возможности одномоментного удаления очага ГКС (ИГ) в качестве лечения применяются неселективные бета – адреноблокаторы. Высокая эффективность препаратов доказана многочисленными рандомизированными исследованиями.

- Рекомендуется после верификации ГКС (ИГ) у детей с 14 дней жизни начинать лечение при активном росте, стремительном увеличении объема очагов ГКС (ИГ), в том числе и расположенных в глубоких слоях мягких тканей. [4,8,13,14]

Уровень убедительности рекомендации В (уровень достоверности доказательств 2)

***Комментарии:** неселективный бета-адреноблокатор (пропранолол**, анаприлин**), обладает слабой собственной симпатомиметической активностью. Действие препарата связывают с тремя молекулярными механизмами: спазмом сосудов, ингибированием ангиогенеза и индукцией апоптоза. Данный метод лечения ИГ целесообразно использовать с первых месяцев жизни ребенка в качестве первой линии терапии до начала применения других видов лечения. Наиболее изучена и доказана эффективность применение пропранолола**. [3,11,13,16]*

- Для предупреждения осложнений, обусловленных побочным действием бета-адреноблокатора рекомендуется исключение кардиологических и легочных проблем у пациента до начала лечения и контроль состояния сердечно-легочной системы ребенка в процессе терапии. [1,12,14-18,22]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

***Комментарии:** к побочным эффектам бета адреноблокаторов относятся брадикардия, гипотония, бронхоспазм, гипогликемия, обусловленные редукцией липолиза, гликогенолиза и глюконеогенеза.*

- Рекомендуется обсудить результаты кардиологического обследования пациента с ГКС (ИГ) с врачами педиатрического профиля (неонатологом, педиатром, кардиологом) для решения вопроса о возможности проведения необходимой терапии с индивидуальным подбором оптимальной дозы и предупреждения возможных осложнений. [1,12,14-18,22]

- **Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)**
- Рекомендуется проведение подбора дозы бета адреноблокатора в условиях стационара с ежедневным контролем показателей АД, ЧСС. [1,5,12]

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

Комментарии: рекомендуемая терапевтическая доза препарата, согласно европейскому патенту, патенту США и рекомендациям отечественных исследователей — 2–3 мг/кг/день. Доза разделяется на 2–3 введения в течение дня.

- Рекомендуется ребенку с ГКС (ИГ) после подбора терапии перед выпиской из стационара контрольное ДЭХОКГ-исследование с оценкой сократительной способности миокарда и биохимический анализ крови.

Уровень убедительности рекомендаций В (уровень достоверности доказательств – 2)

- *Комментарии:* При амбулаторном наблюдении контроль за состоянием детей показан ежемесячно (показатели ЧСС, АД, ЭКГ, ДЭХОКГ). Четкое соблюдение протокола лечения с наблюдением за ребенком в ходе периода лечения с постепенной отменой препарата, позволяет получить ожидаемый клинический эффект и минимизировать либо полностью исключить возможные нежелательные явления. [1,12,14-18,22]
- Рекомендуется при поверхностном расположении очага ГКС (ИГ) в области кожных покровов и слизистых аппликационное применение неселективного бета адреноблокатора (тимолола**) в виде раствора или геля. [1,13,14,15,23-25, 27]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств -3)

Комментарии: Эффективность и относительная безопасность местного бета-блокатора при лечении ГКС (ИГ) доказана в экспериментальном исследовании и подтверждена рядом клинических исследований. Установлено, что тимолол**, тимогель** проникают в кожу и оказывают терапевтическое воздействие уже при концентрации 0,1%, но большинство специалистов рекомендуют аппликационное применение 0,5% тимолола**. [12,23-27]

3.3 Хирургическое лечение

- Рекомендуется хирургическое лечение очагов фокальной ГКС (ИГ) некритической локализации, удаление которых не приводит к значительным функциональным и эстетическим нарушениям у ребенка. [12,22-26]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств -4).

- Рекомендуется хирургическая коррекция очага поражения ГКС (ИГ), подвергшегося неполной инволюции после спонтанной регрессии или проведения медикаментозной терапии. [4,5,8,13]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств -4).

Комментарии: в 10 % наблюдений пациентов с ГКС (ИГ) наблюдается неполная инволюция. На фоне самопроизвольной инволюции или после консервативного лечения регрессирует сосудистый компонент ГКС (ИГ), а фиброзно-жировой компонент в ряде случаев инволютирует не полностью.

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии: *решение о проведении интра и послеоперационной антибактериальной терапии с целью предупреждения инфекционных осложнений, принимается с учетом соматического состояния ребенка, вне зависимости от объема и локализации очага ГСК(ИГ).* [8,12]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 4)

3.4 Лазерное лечение

Основным действующим фактором лазерного излучения является мощный световой поток. Световой поток высокой интенсивности при взаимодействии с тканями вызывает термический эффект, в зависимости от мощности излучения в тканях возникают изменения в виде коагуляции, ожога, испарения. Основным недостатком метода является риск развития некроза и деформирующего рубцевания тканей. В настоящее время наиболее эффективным признан импульсный лазер на красителях (PDL). Короткий период воздействия лазерного импульса не допускает перегрева кожи, в связи с чем не образуются рубцы и шрамы и не вызывает ожоги кожи. Основными эффектами лечения лазером PDL является: коагуляция и разрыв сосудов. [8,12,27]

. **Рекомендуется** импульсная фототерапия при ГКС с целью коррекции резидуальных телеангиэктазий после применения бета блокаторов (местного и системного действия), после хирургического лечения, после применения ранее других видов лазеров.[8,12]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *при стадии начальных проявлений и стадии активного роста применение лазерной терапии не целесообразно, в виду того, что возникает воспаление в зоне воздействия, активируется на травму*

ангиогенез, что приводит к его перестройке и к активизации роста образования. При воздействии любого вида лазера на сосудистое образование в эти стадии приведет к образованию атрофии, грубых рубцов, гиперпигментации и язвам на коже.

Применение лазерной терапии в качестве самостоятельного метода рекомендуется детям с ГКС(ИГ) резистентных к неселективным бета-блокаторам, непереносимости препаратов и наличии противопоказаний к использованию неселективных бета-блокаторов.[8,27]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *для достижения оптимального результата требуется многоэтапная терапия, с частотой 1 раз 1-1,5 месяцев*

3.5. Иные методы лечения

Не рекомендуется детям с ГКС (ИГ) применение эндоваскулярной склеротерапии. [8,13,14]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии: *введение в ткань сосудистого образования склерозанта-раствора, являющегося тромбообразующим агентом, вызывает раздражение тканей и провоцирует воспалительную реакцию, приводящую к фиброзу и облитерации.*

Этот агрессивный метод не показан при ГКС (ИГ) в связи с отсутствием в тканях при данной патологии сосудов с дилатированным просветом, на которых направлено действие склерозанта. У пациентов с ГКС (ИГ) это приводит к серьезным и совершенно неоправданным косметическим дефектам.

Не рекомендуется детям с ГКС (ИГ) применение распространенного в широкой практике метода криодеструкции. [8,13]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 4)

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

Реабилитацию пациентов с ГКС (ИГ) рекомендуется проводить с соблюдением следующих положений:

- мульти дисциплинарная команда специалистов, принимающих участие в лечении пациентов с ГКС (ИГ);
- комплексная оценка сосудистого поражения у ребенка и составление программы реабилитации;
- составление плана необходимых для реабилитации диагностических и лечебных мероприятий;
- контроль эффективности проводимой терапии в процессе восстановительного лечения и по окончании курса реабилитации.

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 4)

Рекомендуется медицинский отвод детям с ГКС (ИГ) от прививок до полной инволюции образования. [1,8,13]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии: целью реабилитационных мероприятий является максимально полное социальное и психофизическое восстановление ребенка с ГКС (ИГ). [1,4,13,14]

5. Профилактика и диспансерное наблюдение

Специфической профилактики не существует, уменьшению риска возникновения у ребенка ГКС (ИГ) служит рациональное ведение беременности и родов с предупреждением развития гипоксии плода.

Профилактикой тяжелых осложнений (изъязвления, некрозы, костные деформации от давления, дыхательная недостаточность и пр.), при активном очаге ГКС является раннее лечение.

Рекомендуется всем пациентам после завершения лечения проводить повторные осмотры челюстно-лицевым хирургом через 6 и 12 месяцев.

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 4)

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

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 4)

6. Организация оказания медицинской помощи

Показания для госпитализации в медицинскую организацию в плановом порядке:

1. Необходимость проведения инструментальных методов исследования под наркозом.
2. Необходимость проведения оперативного вмешательства по удалению очагов ГКС (ИГ) и устранения деформации после предыдущих этапов лечения.
3. Необходимость подбора дозы и начало лечения при проведении терапии бета-адреноблокаторами.

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.

[4,7,8,12]

Уровень убедительности рекомендации D (уровень достоверности доказательств 4)

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

Особенности лечения детей с ГКС в составе РНАСЕ-синдрома

- Рекомендуется наблюдение и лечение у различных специалистов: челюстно-лицевого-хирурга, нейрохирурга, невролога, детского кардиолога, хирурга-ортопеда. [8,13]

Уровень убедительности рекомендации B (уровень достоверности доказательств 2)

***Комментарии:** выявление множественных врожденных аномалий, таких, как пороки развития задней черепной ямки, аномалии развития артерий, пороки сердца, расщепление грудины, абдоминальные тяжжи, наряду с ГКС свидетельствует о наличии у ребенка РНАСЕ-синдрома.*

Критерии оценки качества медицинской помощи

п/п	Критерии качества	Уровень достоверности доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
.	Выполнен клинический осмотр врачом челюстно-лицевым хирургом, изучено течение беременности и анамнез заболевания	4	С
.	Выполнено УЗИ с определением стадии ГКС	2	В
.	Выполнена капилляроскопия с определением стадии ГКС	3	С
.	Выполнено морфологическое исследование удаленной ГКС	2	В
.	Выполнено иммуногистохимическое исследование удаленной ГКС	2	В
.	Отсутствие осложнений в раннем послеоперационном периоде	4	С
.	Отсутствие повторных хирургических вмешательств	4	С

Список литературы

1. Котлукова Н.П., Рогинский В.В., Соколов Ю.Ю. «Что нужно знать о т.н. «детской гемангиоме»» // «Консилиум медицины», -2016 С.34 -36
2. Мустафина Ф.Н., Кречина Е.К., Рогинский В.В. и др. Некоторые аспекты патогенеза сосудистых поражений челюстно-лицевой области у детей по данным компьютерной капилляроскопии и морфологии // Стоматология. — 2013 (спец выпуск). — С. 29-34
3. Рогинский В.В., Надточий А.Г., Григорян А.С., Соколов Ю.Ю. и др. Диагностика образований из кровеносных сосудов челюстно-лицевой области и шеи у детей // «Стоматология детского возраста и профилактика», — 2010. — № 1. — С. 56—61.
4. Greenberger S. Infantile Hemangioma: New Insights on Pathogenesis and Beta Blockers Mechanisms of Action // *Angiogenesis-Based Dermatology*. – Springer London, 2017. – P. 27-39.
5. North P.E., Waner M., Brodsky M.C. Are infantile hemangiomas of placental origin? // *Ophthalmology*. — 2002. — Vol. 4, № 109. — P. 633-634.
6. 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. – 1095 p.
7. Рогинский В.В., Кузьменкова Л.О., Близнюков О.П. и др. Диагностика и клиничко-морфологическая характеристика гиперплазии кровеносных сосудов у детей в челюстно-лицевой области // Стоматология. — 2013 (спец выпуск),- С.19-29
8. Рогинский В.В., Репина Э.А., Н.П. Котлукова и др. Тактика лечения детей с сосудистыми гиперплазиями (т.н. детскими и врожденными гемангиомами и в челюстно-лицевой области (обзор литературы и результаты собственных исследований). Стоматология // М., 2013-(спец выпуск),- С 34-43
9. Поляев Ю.А., Постников С.С., Мыльников А.А. и др. Новые возможности

в лечении инфантильных гемангиом с помощью пропранолола // Международный медицинский журнал. – 2012. - №2. - С.94-103.

10. 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.

11. Надточий А.Г., Рогинский В.В., Григорьян А.С., Соколов Ю.Ю., Солдатский Ю.Л., Котлукова Н.П., Близнюков О.П. Почему «Детская и врожденная гемангиомы» не являются сосудистой опухолью? // Стоматология. — 2013 (спец выпуск). — С. 13—18.

12.Национальное руководство Челюстно-лицевая хирургия под редак. Кулакова. М., 2019 С 462-470

13. Leaute-Labreze C. A randomized, controlled trial of oral propranolol in infantile hemangioma / C. Leaute-Labreze, P. Hoeger, J. Mazereeuw-Hautier, L. Guibaud E., Baselga, G. Posiunas, S.F.Friedlander // New England Journal of Medicine. – 2015. – Vol. 372. – № 8. – P. 735-746.

14.Vlastarakos PV, Papacharalampous GX et al. Propranolol is an effective treatment for airway haemangiomas: a critical analysis and meta-analysis of published interventional studies. Acta Otorhinolaryngol Ital. 2012 Aug;32(4):213-214.

15. Chinnadurai S., Fonnesbeck C., Snyder K.M. et al. Pharmacologic Interventions for Infantile Hemangioma: A Meta-analysis. Pediatrics 2016 Feb;137(2):e20153896.doi:10.1542/peds/2015-3896.Epub 2016 Jan 15

16. Prey S. Safety of propranolol therapy for severe infantile hemangioma / S. Prey, J.J. Voisard, A. Delarue, G. Lebbe, A. Taieb, C. Leaute-Labreze, K. Ezzedine // Jama. – 2016. – Vol. 315. – № 4. – P. 413-415.

17 Котлукова Н.П., Мосин И.М., Константинова Н.К., Лаврова Т.Р., Османов И.М., Гавеля Е.Ю., Бельшева Т.С. Младенческие гемангиомы параорбитальной области: опыт консервативного лечения неселективным бета адреноблокатором пропранололом. // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. 2019. Т. 98. № 4.-С. 57-62.17.

18. Chinnadurai S, Fonnesbeck C, Snyder KM, Sathe NA, et al. Pharmacologic Interventions for Infantile Hemangioma: A Meta-analysis *Pediatrics*. 2016 Feb;137(2):e20153896. doi: 10.1542/peds.2015-3896. Epub 2016 Jan 15. Review
19. Vlastarakos PV, Papacharalampous GX, Chrysostomou M, et al. Propranolol is an effective treatment for airway haemangiomas: a critical analysis and meta-analysis of published interventional studies. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. 2012 Aug;32(4):213-21
20. Karapurkar A. The management of hemangiomas and vascular malformations of head and neck / A. Karapurkar, S. Desai, K. Goleria, S. Pandit, N. Subramanian. – New Delhi: Jaypee brother's medical publishers, 2012. 218– 222 p.
21. Hogeling M, Adams S, Wargon O. A randomized controlled trial of propranolol for infantile hemangiomas. *Pediatrics*. 2011;128(2):e259-e266.
22. Raphael M.F. Treatment of infantile hemangiomas: therapeutic options in regard to side effects and adverse events – a review of the literature / M.F. Raphael J., M. Breur, F.A. Vlasveld, N.J. Elbert, Y.T. Liem, M. Kon, S.G. Pasmans // Expert opinion on drug safety. – 2016. – Vol. 15. – № 2. – P. 199-214.
23. Greenberger S. Infantile Hemangioma: New Insights on Pathogenesis and Beta Blockers Mechanisms of Action // *Angiogenesis-Based Dermatology*. – Springer London, 2017. – P. 27-39. ISSVA classification for vascular anomalies // Amsterdam — <http://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>
24. Chantasart D1, Hao J, Li SK. Evaluation of skin permeation of β -blockers for topical drug delivery *Pharm Res*. 2013 Mar;30(3):866-77. doi: 10.1007/s11095-012-0928-9. Epub 2012 Dec 4.
26. Rizvi SA1, Yusuf F, Sharma R, Rizvi SW. Management of superficial infantile capillary hemangiomas with topical timolol maleate solution. *Semin Ophthalmol*. 2015 Jan;30(1):62-4. doi: 10.3109/08820538.2013.821505. Epub 2013 Sep.

27.Sorrell J. Topical timolol 0.5% gel-forming solution for small deep facial infantile hemangiomas/ J.sorrell ,S.L.Chamlin// *Pediatr. Dermatol.*- 2013/-Vol.30 №5 .-P.592-594

28. Рогинский В.В., Репина Э.А., Бранская С.А., Мустафина Ф.Н., Горбонос В.А. Фотокоагуляция в лечении детей с гиперплазией кровеносных сосудов в челюстно-лицевой области // *Пластическая хирургия и косметология.* – 2014.- №2. –С. 247-254.

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, 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
3. Агеева Людмила Витальевна- кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ НМИЦ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России
4. Гавеля Екатерина Юрьевна- кандидат медицинских наук, научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ НМИЦ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России
5. Лопатин А.В. –д.м.н., профессор, член правления ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
6. Топольницкий О. З. – д.м.н., профессор, член правления ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».

Все члены рабочей группы являются членами Общероссийской Общественной Организации «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».

Конфликт интересов отсутствует.

Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций

Таблица 1. 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	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. 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 том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. 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:

- врач-челюстно-лицевой хирург
- врач-стоматолог детский
- врач-стоматолог –хирург
- врач-детский хирург

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.

Связанные документы

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

Алгоритм лечения пациентов с ГКС (ИГ) в челюстно-лицевой области

Гиперплазия кроветеносных сосудов	Фокальная	Начальные проявления	Динамическое наблюдение с интервалом 2 недели, при начале активного быстрого роста - лечение
		Активный рост	Медикаментозная терапия, хирургическое удаление, наблюдение
		Начало инволюции	Наблюдение, медикаментозная терапия, хирургическое удаление, лазерная/фотокоагуляция
		Выраженная инволюция	Наблюдение, хирургическое удаление, лазерная/фотокоагуляция
		Резидуальные проявления	Хирургическое удаление, лазерная/фотокоагуляция
	Сегментарная	Начальные проявления	Динамическое наблюдение с интервалом 2 недели, при активном быстром росте – медикаментозная терапия
		Активный рост	Медикаментозная терапия
		Начало инволюции	Медикаментозная терапия
		Выраженная инволюция	Динамическое наблюдение, хирургическое лечение, лазерная/фотокоагуляция
		Резидуальные проявления	Хирургическая коррекция, лазерная/фотокоагуляция

Схема клинических данных и результатов диагностических методов исследования на различных стадиях ГКС(ИГ)

Стадии процесса	Клиническая картина	УЗИ	Капилляроскопия	Гистология	GLUT
Начальные проявления					
Активный рост					
Начало инволюции					
Выраженная инволюция					
Резидуальные проявления					

Приложение В

Информация для пациента.

Гиперплазия кровеносных сосудов (детская инфантильная гемангиома) — это реактивные опухолеподобные образования их кровеносных сосудов, обладающих выраженной тенденцией к самопроизвольной инволюции. Несвоевременное обращение к врачу может привести к резкому распространению образованию и вовлечению большого количества соседних анатомических областей. При появлении первых признаков заболевания (ярко-красного пятна или опухолевидной припухлости) необходимо немедленно обратиться к педиатру, челюстно-лицевому хирургу.

Пациент должен понимать, что ГКС не является истинной опухолью и не относится к порокам развития сосудистой системы, в связи с чем применение таких методов лечения, как лучевая терапия, СВЧ-гипертермия, криовоздействие, склерозирование, не обоснованы и не допустимы.