

Клинические рекомендации

Мальформация кровеносных сосудов головы и шеи

Кодирование по Международной

статистической классификации болезней

 и проблем, связанных со здоровьем МКБ 10:

D 10/ 25.8/ Q25.9/ Q26.8/ Q26.9/ Q27/ Q27.3/

 Q27.4/ Q27.8/ Q27.9/ Q28.8/ Q28.9

Возрастная группа: дети, взрослые

Год утверждения: 202

Разработчик клинических рекомендаций:

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

**Утверждены Согласованы**

Общероссийская общественная организация Научным советом Министерства

«Общество специалистов в области Здравоохранения Российской

челюстно-лицевой хирургии» Федерации

 202 г.

II. Оглавление

I.Титульный лист……………………………………………………………….1

II.Оглавление.........................................................................................................2

III.Список сокращений ...........................................................................................4

IVТермины и определения ...................................................................................5

V. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний) ......................................................................................................6 V.I Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .............................................................................................................6

V.IIЭтиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ......................................................................................................7

V.III Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .............................................................................................................8

V.IV Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем........................9

V.V Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) .............................................................................................................9

V.VI Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) ....................................................................................................12

VI Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики ...........................................................................................13

VI.I Жалобы и анамнез .......................................................................................13

VI.II Физикальное обследование.......................................................................14

VI. III Инструментальные диагностические исследования .............................16

VI. IV Лабораторные и диагностические исследования ...................................19

VI.V Иные диагностические исследования ......................................................19

VII Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения ...........................................................................20

VII.I Консервативное лечение ...........................................................................20

VII.II Хирургическое лечение ...........................................................................20

VII.III Лазерное лечение ....................................................................................24

VII.IVЛазерная и радиочастотная термоабляция............................................24

VIII Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов………………….… ………….......................26

IX. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики..............................26

X Организация оказания медицинской помощи..............................................27

XI Дополнительная информация ( в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния)………………………………………………….28

XII Критерии оценки качества медицинской помощи……………………..29

XIII Список литературы………………….…………………..…………….…31

XIV Приложение А1 Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций ……………………………………………..….36

XV Приложение А2 Методология разработки клинических рекомендаци.**.37**

XVI Приложение А3 Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.………………………………………………………………….…….40

# XVII Приложение Б. Алгоритмы действия врача………………….……… 41

XVIII Приложение В Информация для пациентов……… ….………… .….42

XIX Приложение Г1-ГN Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты, состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях……………………………………………………………….…43

**III**.**Список сокращений**

**WHO -** Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ)

**ISSVA -** Всемирная научная ассоциация по изучению сосудистых аномалий

**СТАР -** Стоматологическая ассоциация России

**ИГ** – инфантильная гемангиома (синонимы - детская гемангиома); в англоязычной литературе-- «hemangiomа infantile»

**ГКС** – гиперплазия кровеносных сосудов

**КК**- компьютерная капилляроскопия

**ИГХ** – иммуногистохимическое исследование

**ЧЛО** – челюстно-лицевая область

**МСКТ** –мультиспиральная компьютерная томография

**МРТ** – магнитно-резонансная томография

**УЗИ** – ультразвуковое исследование

**ЭЭО**-эндоваскулярная эмболизация сосудов

**МКС**- мальформация кровеносных сосудов

**ВМ-** венозная мальформация

**КМ-** капиллярная мальформация

**АВМ**- артериовенозная мальформация

**КВМ-**капиллярно-венозная мальформация

**КЛМ**- капиллярно-лимфатическая мальформация

**КЛВМ**- капиллярно-лимфатическая венозная мальформация

**КАВА**- капиллярно-артериовенозная мальформация

**КЛАВМ-** капиллярно лимфо -артериовенозная мальформация

**СМ**- смешанная мальформация

**ЛА**- лазерная абляция

**РЧА-**радиочастотнаятермоабляция

**ЭЭГ-**электроэнцефалограмма

**PDL**- импульсный лазер на красителях

**АТХ-**анатомо-терапевтическо-химическая классификация — международная система классификации лекарственных средств

**МСКТ-АГ**-мультиспиральная компьютерная томография с ангиографией

IV. Термины и определения

**Мальформации кровеносных сосудов (синоним —ангиодисплазия)** представляют собой аномалии развития сосудов, могут поражать капилляры, вены, артерии, или любую комбинацию этих сосудистых каналов. Характерно, что эти повреждения “увеличиваются параллельно с ростом пациента”.

 **Гиперплазия кровеносных сосудов( инфантильная гемангиома)-** реактивный опухолевидный рост тканей, в основе которого лежит пролиферация клеток эндотелия.

 **Нидус** (центральный очаг)- порок развития характеризующийся формированием прямых сообщений между сосудами различного диаметра или сетчатой структуры из мельчайших капилляров у пациентов с артерио-венозной мальформацией.

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

V.I Определение заболевания или состояния (группе заболеваний или состояний)

**Мальформации кровеносных сосудов (синоним —ангиодисплазия)** представляют собой аномалии развития сосудов, могут поражать капилляры, вены, артерии, или любую комбинацию этих сосудистых каналов.

## Это последствия дизэмбриогенеза кровеносной системы, у пациентов преобладает локализация патологии в области головы и шеи, сопровождается различными функциональными и эстетическими нарушениями. В патогенезе заболевания ведущий фактор – нарушение анатомической целостности стенки сосудов и изменение их формы, обусловленные динамикой жидкости. Характерным признаком МКС является нарушение гемодинамики. Для этих поражений характерны развитие экстазии сосудистых структур с увеличением их диаметра.

**Капиллярная мальформа**ция **(КМ)** – это гемодинамически низкоскоростное сосудистое нарушение капиллярной сети кожи и слизистых оболочек, поражающие микроциркуляторное русло и иногда распространяющиеся на глубокие слои, особенно в челюстно-лицевой области. В норме диаметр сосудов микроциркуляторного русла составляет от 10 до 100мкм. При капиллярных мальформациях их диаметр варьирует от 100 до 2000 мкм.

В составе комбинированных форм, таких как КМ-АВМ, КМ-ВМ, в патологический процесс вовлекаются не только сосуды кожи, но и подкожно-жировой, мышечной, костной тканей, а также слизистых оболочек.

**Артериовенозная мальформация** (АВМ) – гемодинамически активная сосудистая патология с высокой скоростью кровотока, развивающаяся в результате дефекта артериальной и венозной систем с формированием прямых сообщений между кровеносными сосудами различного калибра. Патологический «очаг»(нидус) представляет собой напрямую связанные между собой артерии и вены, минуя микроциркуляторное русло. Артериовенозные мальформации встречаются редко и обычно располагаются как поверхностно, так и висцерально. Большинство из них проявляются с рождения, но некоторые становятся заметными в период полового созревания, никогда не регрессируют.

**Венозная мальформация** (ВМ) – гемодинамически неактивная, слабопотоковая сосудистая мальформация с участием собирательной части сосудистой сети. Венозная мальформация является наиболее распространенной сосудистой аномалией. Венозная мальформация представляет собой нарушение в сосудистом морфогенезе характеризующееся дилятированными и деформированными венозными сосудами, с дефектами гладко-мышечных клеток, окруженных сплошным слоем плоских эндотелиальных клеток. Венозные мальформации в области головы и шеи занимают второе место по распространенности после нижних конечностей, а артериовенозные мальформации третье после верхних и нижних конечностей. [1,2,3,13,36]

## V.II Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Этиология МКС в настоящее время остается до конца не изученной. Достигнут определенный прогресс в генетическом изучении ряда ангиодисплазий, по отношению к которым доказано наличие определенных генных мутаций. По данным ISSVA, не только ряд синдромов, включающих в себя мальформацию кровеносных сосудов, но и спорадические формы мальформаций имеют причинные гены.

Критическим периодом возникновения сосудистых мальформаций является 4 - 20 неделя внутриутробного периода.

Нарушается нормальная система кровообращения в сосудистом русле. В циркуляции крови вместо нормальной последовательности – артерия, артериолы, прекапилляры и капилляры, возникает патологический сброс крови из артериальной системы в венозную, в зависимости от этого образуются участки измененного кровообращения- на уровне капилляров с медленным кровотоком, на уровне артерий и вен с высокой скоростью кровотока**.**

Артериовенозные шунты определяют динамику изменения крови в соответствии с законами движения жидкости.

В большинстве случаев МКС определяются в первые недели и месяцы жизни. В дальнейшем рост мальформации происходит пропорционально росту пациента. Интенсивный рост патологического сосудистого образования обычно присущ пациентам женского пола в период полового созревания и беременности. Так же отмечается бурный рост при наличии провоцирующих факторов, таких как: травма, инфекция, стрессовые ситуации. Большинство венозных мальформаций появляются спорадически. [3,4,6,31,36].

## V.III Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

Мальформации кровеносных сосудов в области головы и шеи составляют от 5% до 14% клинических наблюдений всех сосудистых поражений. Около 80% от всех МКС составляют поражения мелких вен, венул и капилляров. Около 80% всех мальформаций кровеносных сосудов с локализацией в области головы и шеи составляют капиллярные мальформации. [1-4]

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

## Мальформации кровеносных сосудов- (код по МКБ-10 )

##  D10 Доброкачественное новообразование рта и глотки

Q25.8 Другие врожденные аномалии крупных артерий

Q25.9 Врожденная аномалия крупных артерий неуточненная

Q26.8 Другие врожденные аномалии крупных вен

Q26.9 Порок развития крупной вены неуточненный

Q27.3 Периферический артериовенозный порок развития

Q27 [Другие врожденные аномалии [пороки развития] системы периферических сосудов](https://mkb-10.com/index.php?pid=16125)

Q27.4 Врожденная флебэктазия

Q27.8 Другие уточненные врожденные аномалии системы периферических сосудов

Q27.9 Врожденная аномалия системы периферических сосудов неуточненная

Q28.8 Другие уточненные врожденные аномалии системы кровообращения

Q28.9 Врожденная аномалия системы кровообращения неуточненная [2-4]

## V.V Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)

## Классификация сосудистых мальформаций ISSVA 2018:

1. **Простые:**

*Капиллярные мальформации (КМ):*

* Простой невус / пятно цвета лосося, «поцелуй ангела», «укус аиста»
* Кожная и/или слизистая КМ (так называемое «винное» пятно)
* Внесиндромная КМ
* КМ с ЦНС и/или офтальмологической аномалией (синдром Штурге-Вебера)
* КМ с гипертрофией костной ткани и/или мягких тканей
* Диффузная КМ с гипертрофией
* Сетчатые КМ
* КМ вследствие [на фоне] микроцефалии
* КМ вследствие [на фоне] мегалэнцефолии и полимикрогирии
* КМ вследствие [на фоне] КМ-АВМ (артериовенозной мальформации)
* Врожденная телеангиоэктатическая мраморная кожа
* Другие
* Телеангиоэктазия
* Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия (НГТ)
* Другие

*Венозные мальформации*

* Простые ВМ
* Наследственные кожно-слизистые ВМ
* Синдром синего пузырчатого невуса (синдром Бина)
* Клубочковая ВМ
* Мозговая [церебральная] ВМ
* Наследственная внутрикостная сосудистая мальформация
* Веррукозная ВМ (ранее называемая «веррукозная гемангиома»)
* Другие

*Артериовенозные мальформации (АВМ)*

* Спорадические
* В составе НГТ
* В составе КМ-АВМ
* Другие

*Артериовенозная фистула (АВФ)*

* Спорадические
* В составе НГТ
* В составе КМ-АВМ
* Другие
1. **Комбинированные**

 КВМ, КЛМ, КАВМ, ЛВМ, КЛВМ, КЛАВМ, КВАВМ, КЛВАВМ, Другие

1. **Аномалии магистральных конкретных сосудов (так называемые «каннального типа» или** **«стволовые» [“трункальные”] сосудистые мальформации)**

*Пораженные:*

* Лимфатические сосуды
* Вены
* Артерии

*Аномалии:*

* Генеза [происхождения]
* Русла [тока]
* Числа [количества]
* Длины
* Диаметра (аплазия, гипоплазия, стеноз, эктазия/аневризма)
* Клапанов
* Коммуникации (АВФ)
* Персистенции (эмбриональных сосудов)

**4.Сосудистые мальформации, ассоциированные с другими аномалиями**

* Синдром Клиппель-Треноне
* Синдром Паркс-Вебера
* Синдром Сервелла-Марторелла
* Синдром Штурге-Вебера
* КМ конечностей + врожденная непрогрессирующая гипертрофия конечностей
* Синдром Маффуччи
* Макроцефалия – КМ
* Микроцефалия – КМ
* CLOVES-синдром
* Синдром Протея
* Синдром Банаян-Райли-Рувалькаба
* CLAPO-синдром

**Классификация мальформации кровеносных сосудов (синдромальные и не синдромальные)**

(Рогинский В.В. с соавт.,2021 г.).

**По клиническому течению**

- Стабильные

- Прогрессирующие

**По пораженному сосудистому сегменту**

-Капиллярно-венозные

-Артериальные

-Венозные

-Смешанные-

-Артериовенозные свищи (шунты)

**По скорости кровотока**

- Низкоскоростные

- Высокоскоростные

**V.VI Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

 Для МКС характерно большое разнообразие клинических проявлений- главным образом в виде изменения цвета кожи и слизистых оболочек от красно-розового до темно вишневого, реже увеличением объема тканей. Они сопровождаются в ряде случаев тяжелым изменением локального и общего состояния.

 Симптомы заболевания проявляются в ЧЛО и шеи в зависимости от размеров и локализации очага. Нередки поражения костей лицевого и мозгового скелета, чаще всего челюстей. Они могут быть изолированными или комбинированными с поражением мягких тканей. Отмечается рост поражения синхронный росту пациента. [1,2,31]

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

 Диагноз «МКС» является клиническим, устанавливается на основании клинического и инструментальных методов исследования: опрос (анамнез жизни пациента, включая антенатальный период (акушерский анамнез матери у пациентов детского возраста) и анамнез заболевания, начиная с интранатального периода с выяснением наличия МКС у ближайших родственников с целью выявления наследственных форм и синдромов, в состав которых входят МКС.

Анамнез заболевания, визуальный осмотр, данные физикального обследования, дополнительных лучевых и функциональных методов исследований позволяют верифицировать нозологию у пациентов.

 Одним из основных клинических проявлений поражений кровеносных сосудов является видимая деформация тканей с изменением симметрии лица, нарушением окраски и структуры кожных и слизистых покровов. [1-4,31]

## VI.I Жалобы и анамнез

* **Рекомендуется** при появление первых признаков сосудистой патологии ЧЛО и шеи у пациентов любого возраста консультация врача-челюстно-лицевого хирурга. [1,4]

**Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

* **Рекомендуется** выявление жалоб у пациента или родителей пациента детского возраста связанных с изменением динамики цвета кожных и слизистых оболочек, нарушения конфигурации мягких тканей, эпизодов кровотечения при поражении слизистых оболочек. [1-4,13,36]

 **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

## VI.II Физикальное обследование

Первичным звеном диагностики является выявление асимметрии лица, нарушение эстетических параметров в возрастном аспекте и оценка нарушения функции носового дыхания, жевания, окклюзии.

* **Рекомендуется** в рамках физикального обследования пациентов провести оценку размера, объема, формы МКС, исследовать конфигурацию лица, деформацию контуров лица и шеи, обусловленную развитием МКС, оценить эстетические параметры лица. [1,4,31]

 **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

***Комментарии*:** *при рождении наблюдаются, как правило КМ, ВМ, как единичный флебэктаз, АВМ кровеносных сосудов могут имитировать капиллярную мальформацию в первые годы жизни с последующим проявлением классической клинической картины. АВМ и ВМ кровеносных сосудов с наличием симптома наполнения*.

## Рекомендуется обращать внимание на окраску кожного покрова и слизистых оболочек у пациентов с МКС. [1,4,31]

 **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

***Комментарии:*** *мальформации с преобладанием венозного компонента имеют багрово-синюшный оттенок, мальформации с преобладанием артериального компонента приобретают ало-красную окраску кожного покрова. В большинстве случаев при поражении кожи или при поверхностном расположении МКС кожа имеет неровную бугристую поверхность. Наличие ярко-красного окраса кожных покровов различной интенсивности может свидетельствовать о капиллярной форме мальформации или смешанной формы КМ-АВМ на ранних сроках.* [1,4,7,31]

* **Рекомендуется** при осмотре пациентов проводить исследование для выявления пульсации мягких тканей в области поражения и увеличение объёма мягких тканей. [1-4,13,36]

 **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

***Комментарии*:** *у пациентов с артериовенозной мальформацией, отмечается увеличение пораженной области в объеме, в области кожных покровов отмечаются участки гиперемии, повышения температуры, при пальпации пораженной области отмечается пульсация.*

*У пациентов с МКС с выраженным артериальным компонентом при аускультации выслушивается сосудистый шум, совпадающий с ритмом сердечных сокращений. Для венозных**образований характерным признаком является увеличение объема мягких тканей. Наличие у пациентов флебэктаза свидетельствует о наличии ВМ кровеносных сосудов. Пальпация зоны поражения позволяет оценить состояние мягких тканей и подлежащих костных структур, связь мальформации с окружающими тканями, оценить интенсивность кровотока, выраженность артериального компонент*а*, выявить симптом наполнения*. [1-4,36]

* **Рекомендуется** при обширных поражениях и локализации МКС в сложных анатомических областях использовать мультидисциплинарный подход с привлечением команды специалистов с опытом работы в различных областях диагностики и терапии. [8,22].

 **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).**

***Комментарии:*** *план лечения разрабатывается на основе консенсуса мнений всей командыспециалистов после проведения диагностики с учетом зоны и объема поражения.*

* **Рекомендуется** при локализации сосудистого образования в полости рта, сопровождающихся деформацией лицевого скелета и нарушением прикуса для оценки степени дизокклюзии консультировать пациентов с МКС у врача- ортодонта.[1-4,13]

 **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).**

* **Рекомендуется** проведение предоперационного комплекса исследований, для проведения планового оперативного вмешательства под общим обезболиванием. [4,13]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).**

## VI.III Инструментальные диагностические исследования

* **Рекомендуется** всем пациентам ультразвуковая допплерография артерий методом мониторирования с оценкой структуры сосудистого образования, локализации, определения типа и скорости кровотока.[1,4,8,22]

 **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).**

## *Комментарии*: По параметру пиковой систолической скорости кровотока в нидусе различают: МКС «быстрого потока» (выше или равным 20см/с), «низкого потока» (менее 20 см/с).

* **Рекомендуется** при наличии поверхностных проявлений поражения кровеносных сосудов у детей для дифференциальной диагностики мальформации кровеносных сосудов и ГКС (ИГ) проведение компьютерной капилляроскопии. [1,4,13]

 **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

**Комментарии:** *компьютерная капилляроскопия представляет из себя прижизненную микроскопию поверхностных сосудов микроциркуляторного русла, позволяет с высокой точностью визуализировать микрососуды капиллярного русла, дифференцировать МКС от ГКС (ИГ). При наблюдении пациента с помощью метода КК фиксируется динамика изменений микрососудистого русла.*

* **Рекомендуется** взрослым пациентам при подозрении на АВМ проведение мультиспиральной компьютерной томографии с ангиографией (МСКТ-АГ) с определением количественного параметра рентгеновской плотности Хаусфилда [11]
* **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

***Комментарии****: параметр рентгеновской плотности Хаусфилда, обусловленный степенью накопления контрастного вещества в тканях позволяет оценить степень васкуляризации сосудистой мальформации. Рентгеновская плотность по Хаусфилду в нидусе >70 HU определяется при «высоковаскуляризированных» МКС, а показатель рентгеновской плотности по Хаусфилду < 70 HUопределяется при «низковаскуляризированных» МКС.*

* **Рекомендуется** при локализации сосудистого поражения в области гортаноглотки, крылочелюстного пространства и шеи проведение видеоларингоскопии, видеориноскопии, эзофагогастроскопии. [20,37]

 **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

* **Рекомендуется:** Магнитно-резонансная томография мягких тканей при наличии обширных ВМ, АВМ, СМ кровеносных сосудов, локализующихся в сложных анатомо-топографических областях. [1-4,7,13,18]

**Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

**Комментарии:** *необходимо использование наркозного пособия при проведении МРТ у детей в возрасте до 5-6 лет.*

* **Рекомендуется** пациентам при подозрении на внутрикостное поражение: ВМ, АВМ, СМ, локализующихся в сложных анатомо-топографических областях проведение магнитно-резонансной ангиографии или компьютерной томографии. [4,36]

 **Уровень убедительности рекомендации С** **(уровень достоверности доказательств 5)**

* **Рекомендуется** пациентам с МКС с интенсивным кровотоком проведение селективной ангиографии в предоперационном периоде, проведение ангиографии ветвей общей сонной артерии с эндоваскулярной эмболизацией приводящих сосудов. [1,2,13,35]
* **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5)**

**Комментарии:** *ангиография позволяет выявить “питающие сосуды” АВМ и наметить план лечения. Необходимо выполнение манипуляции в непосредственном предоперационном периоде не ранее чем за 1-2 суток до операции. В случае отсроченного оперативного вмешательства эффект от эндоваскулярной эмболизации приводящих сосудов заметно уменьшается.*

* **Рекомендуется** при выявлении МКС с поражением половины лица, наличием эпилептических приступов, для исключения или подтверждения синдрома Штурге-Вебера-Краббе, проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга. [7]

 **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## VI.IV Лабораторные диагностические исследования

* **Рекомендуется** лабораторные диагностические исследования выполнять всем пациентам с МКС в ходе подготовки и планирования хирургического вмешательства для исключения сопутствующих заболеваний.[4]

**Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 5).**

## VI.V Иные диагностические исследования

## Рекомендуется при подозрении на изолированную форму костной МКС проведение диагностической пункции кисты полости рта, под контролем ультразвукового исследования, [13]

 **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств –5 ).**

**Комментарии:** *изолированные костные поражения челюстей в большой степени имитируют кисты ( простую идиопатическую и др.) Получение крови под давлением позволит предположить МКС и провести дальнейшие исследования и наметить адекватное лечение.*

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

VII.I Консервативное лечение.

* **Рекомендуется** при первичном обращении родителей с грудным ребенком, имеющим поражение кровеносных сосудов, лечение не проводить. Необходим период от 2 недель до 1 мес. в течении которого фиксируется темп увеличения очага поражения и проводится дифференциальная диагностика между ГКС и МКС. [1,2,21,41]

 **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств - 5).**

**Комментарии:** *МКС демонстрируют нормальную скорость эндотелия и увеличиваются за счет гипертрофии, а не пролиферации в отличие от ГКС. В отличие от ГКС (ИГ) сосудистые мальформации не инволютируют.* К*онсервативное лечение проволится только при* ГКС.

**VII.II Хирургическое лечение**

 Лечение пациентов с МКС головы и шеи должно проводиться дифференцированно с учетом формы МКС. В настоящее время наиболее рациональными методами лечения пациентов с МКС являются: хирургическое лечение, лазерная терапия, радиочастотная и лазерная абляции, рентгенэндоваскулярная окклюзия, комбинация методов. Выбор тактики лечения зависит от размеров, формы и локализации МКС.

 Алгоритм лечения пациентов в зависимости от распространенности и формы МКС представлен в приложении Б.

* **Рекомендуется** взрослымпациентам с артерио-венозной мальформацией устранять основной очаг поражения методом окклюзии или полного удаления «нидуса. [20]
* **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**
* **Рекомендуется** пациентам с венозной мальформацией, в случаях поражения одной или двух анатомических областей удаление патологического образования. [1,2,4,13,20,41]

 **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

***Комментарии:*** *при расположении очага венозной мальформации в одной или двух анатомических областях возможно одноэтапное оперативное вмешательство. Поражение более двух анатомических областей предусматривает поэтапное иссечение или проведение комбинированного лечения (склерозирование+ иссечение, перевязка афферентных сосудов+склерозирование, иссечение+ пластика мышцей).*

* **Рекомендуется** пациентам с венозной мальформацией с поражением одной и двух анатомических областей полное удаление очагов МКС с устранением образовавшегося дефекта местными тканями. [1,2,4,20,31]

 **Уровень убедительности рекомендации C (уровень достоверности доказательств 5)**

* **Рекомендуется** взрослымпациентам с венозной мальформацией с поражением двух и более анатомических областей пострезекционный дефект устранять свободным реваскуляризированным лоскутом. [1,2,4,20,31,33]
* **Уровень убедительности рекомендации C (уровень достоверности доказательств 5)**
* **Рекомендуется** пациентам с артерио-венозной мальформацией предварительная селективная эмболизация афферентных сосудов и «нидуса» с последующим (в течение 96 часов) хирургическим иссечением. [4,18,20,33]

**Уровень убедительности рекомендации C (уровень достоверности доказательств 5)**

* ***Комментарии****: предоперационная эмболизация снижает частоту хирургических осложнений, уменьшает интроперационную кровопотерю и облегчает идентификацию анатомических структур. Эндоваскулярная эмболизация без последующего хирургического лечения приводит к активному образованию коллатераллей и прогрессированию заболевания. При венозных мальформациях эндоваскулярная окклюзия не целесообразна и невозможна.*
* **Не рекомендуется** перевязка наружной сонной артерии, как самостоятельный метод лечения, при всех видах МКС. [1,2,20,33]

**Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

**Комментарии:** *Данный метод сопряжен с высоким хирургическим риском, вызывает компенсаторное увеличение скорости кровотока на контралатеральной стороне и активирует образование коллатералей.*

* **Не рекомендуется**  пациентам с МКС проведение РЭО при наличие “питающих” сосудов из бассейна внутренней сонной артерии, ввиду риска миграции эмболов и развития инсульта. [4]

**Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

* **Рекомендуется** у пациентов с МКС в послеоперационном периоде при возникновении кровотечений использовать следующие приемы: тампонирование, прошивание, давящие повязки, склерозирующая терапия, закрытая или открытая лазерная абляция. [20,35]

 **Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств -5).**

* **Рекомендуется** пациентам с локализацией артерио-венозной мальформации в функционально и/или эстетически значимой зоне проведение частичного иссечения, а остаточные патологические ткани обработать одним из методов термического воздействия. [2,4,20,31]
* **Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств -5).**
* **Рекомендуется**  пациентам с венозной мальформацией склерозирование, в качестве самостоятельного метода или комбинированного лечения(склерозирование + иссечение). [2,4,12,16,20,21,25]

**Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств 5).**

***Комментарий:*** *склерозирование вызывает разрушение эндотелия сосудов с последующим воспалением, тромботической окклюзией, склерозом и уменьшением размера поражения. Идеального склерозанта не существует. В настоящее время наиболее эффективным является пенная композиция. Эффективность пенного склерозанта обусловлено увеличением времени контакта и площади контактной поверхности. Склерозирующая пена готовится: 15мг # Блеомицина\*\*+4мл 3%* *раствора лауромакрогола 400 (полидоканола) (готовый заводской раствор) с введением воздуха по методу Тессари. Манипуляция проводится под контролем УЗИ. Склерозанты не имеют прямых показаний к лечению пациентов с челюстно-лицевой патологией, однако применяются в качестве off-label-терапии.*

* **Рекомендуется** взрослым пациентам с венозной мальформацией комбинированный метод деструкции путем прошивания, склерозирования и компрессии.
* **Уровень убедительности рекомендаций C (уровень достоверности доказательств 5).** [20,21]

***Комментарий:*** *комбинированный метод позволяет достичь уменьшение выраженности симптома венозного наполнения с уменьшением объема интраоперационной кровопотери и предупреждением вторичной рубцовой деформации кожи. Объем вводимого склерозанта зависит от объема поражения. В качестве склерозанта применяется 70% Этиловый спирт или 3%* *раствора лауромакрогола 400 (полидоканола) (готовый заводской раствор).*

## VII.III Лазерное лечение

* **Рекомендуется** пациентам с обширными мальформациями капиллярного типа этапная лазерная терапия. [1,2,4,12,34,37,38,39]

 **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

**Комментарии:** *основными эффектами лечения является: коагуляция и разрыв сосудов. 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.*

*Для лечения больных с сосудистыми образованиями применяются различные виды лазеров: в настоящее время наиболее эффективным признан аппарат лазерный дерматологический (импульсный на красителе).*

## VII.IV Лазерная и Радиочастотная термоабляции

* **Рекомендуется** пациентам при выявлении обширной венозной мальформации в сложной анатомической зоне, поражающей глубокие слои, проведение РЧА. [1,4,17]

 **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

* **Комментарии:** *данный метод может проводиться как моно лечение, так и входить в состав комбинированного лечения. Процедуру необходимо проводить под УЗ-контролем для четкой визуализации места воздействия. РЧА может проводиться чрескожно и/или чрезслизисто, а так же в открытом режиме.*
* **Не рекомендуется** проводить РЧА пациентам с поверхностным расположением МКС, ввиду риска термического ожога кожных покровов.[4]

 **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

* **Рекомендуется** пациентам с обширной МКС, поражающей поверхностные слои проводить ЛА. [1,4,33]

 **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

***Комментарии: д****анная процедура так же может быть использована как моно метод и входить в состав комбинированного лечения. Процедура проводится с использованием лазеров: неодимовый на иттрий-алюминиевом гранате или аппарат лазерный гольмиевый.*

* **Рекомендуется** пациентам с мальформацией кровеносных сосудов, после проведения РЧА и ЛА в послеоперационном периоде, ношение давящей повязки в течение не менее 10 дней.[4,18,20]

**Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

1. Медицинская реабилитация и санаторно- курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.

Общие принципы реабилитации пациентов с МКС:

1. Комплексная оценка сосудистого поражения пациента и формулировка программы реабилитации;
2. Составление плана необходимых для реабилитации диагностических и лечебных мероприятий;
3. Мультидисциплинарный принцип организации реабилитационной помощи;
4. Контроль эффективности проводимой терапии в процессе восстановительного лечения и по окончании курса реабилитации.

**. Рекомендуется** проведение медицинских реабилитационных медицинских мероприятий для полного социального и психо-физического восстановления пациента с мальформацией кровеносных сосудов головы и шеи. [4]

 **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

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

 Специфической профилактики возникновения описываемой патологии не существует.При подозрении на патологию при пренатальном ультразвуковом скрининге, профилактика заключается в плановом рациональном ведении беременности, консультация врача-челюстно-лицевого хирурга после рождения, при синдромальном варианте- консультация генетика.

* **Рекомендуется** всем пациентам с МКС, после завершения лечения проводить повторные осмотры у врача-челюстно-лицевого хирурга через 6 и 12 месяцев. [4]

 **Уровень убедительности рекомендации С** **(уровень достоверности доказательств 5)**

* **Рекомендуется** пациентам с МКС выполнять УЗИ через 6 и 12 месяцев после завершения лечения. [4]

 **Уровень убедительности рекомендации С** **(уровень достоверности доказательств 5)**

* **Рекомендуется** пациентам с МКС проведение МРТ мягких тканей головы и/или шеи через 12 месяцев после лечения. [4]

 **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

* **Рекомендуется** пациентам с МКС с наличием внутрикостного поражения выполнять МСКТ костей лицевого скелета через 6 и 12 месяцев после лечения. [4]

 **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)**

# X.Организация оказания медицинской помощи

Выполнение операций пациентам с МКС проводится в условиях круглосуточного стационара.

• Оказание помощи пациентам осуществляется врачами-челюстно-лицевыми хирургами;

• Госпитализация пациентов осуществляется в плановом порядке.

**Показания** для госпитализации в медицинскую организацию:

* + 1. Необходимость проведения инструментальных методов исследования под наркозом.
		2. Необходимость проведения оперативного вмешательства по удалению очагов мальформации кровеносных сосудов и устранения деформации после предыдущих этапов лечения.

**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.
			4. При необходимости перевода пациента в другое лечебное учреждение.
			5. По требованию пациента или его законного представителя пациента. [2-4,13]

# XI. Дополнительная информация ( в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния.

# Отрицательно сказывается на результатах лечения:

# несоблюдение рекомендаций лечащего врача;

# присоединение инфекционных осложнений;

# несогласованная тактика врачей специалистов на этапах лечения;

# несоблюдение пациентом ограничений двигательной активности и физических нагрузок после вмешательств.

# Критерии оценки качества медицинской помощи

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| п/н | Критерии качества | Уровень достоверности  | Уровень убедительности | Оценка выполнения |
| 1 | Проведена консультация врача-челюстно-лицевого хирурга | 5 | С  | Да/нет |
| 2 | Проведена оценка размера, объема, формы МКС, исследование конфигурации лица, деформация контуров лица и шеи, оценены эстетические параметры лица. | 5 | С | Да/нет |
| 3 | Проведены исследовани для выявления пульсации мягких тканей в области поражения и увеличение объёма мягких тканей | 5 | С | Да/нет |
| 4 | Проведены для оценки степени анестезиологического риска и определения предполагаемой кровопотери совместный осмотр пациента с МКС врачами: врач-анестезиолог-реаниматолог, врач-трансфузиолог, врач челюстно-лицевой хирург | 5 | С | Да/нет |
| 5 | Проведена ультразвуковая допплерография артерий методом мониторирования с оценкой структуры сосудистого образования, локализации, определения типа и скорости кровотока | 5 | С | Да/нет |
| 5 | Проведена ( при подозрении на АВМ) мультиспиральная компьютерная томография с ангиографией (МСКТ-АГ) с определением количественного параметра рентгеновской плотности Хаусфилда | 5 | С | Да/нет |
| 7 | При локализации сосудистого поражения в области гортаноглотки, крылочелюстного пространства и шеи проведено видеоларингоскопия, видеориноскопия, эзофагогастроскопия | 5 | С  | Да/нет |
| 8 | Проведена магнитно-резонансная томография мягких тканей при наличии обширных ВМ, АВМ, СМ кровеносных сосудов, локализующихся в сложных анатомо-топографических областях, а также при любых МКС в нижней трети лица и на шее | 5 | С | Да/нет |
| 9 | Проведена при подозрении на внутрикостное поражение ВМ, АВМ, СМ, локализующееся в сложных анатомо-топографических областях магнитно-резонансная ангиография интракарниальных и экстракраниальных сосудов или компьютерная ангиография интракарниальных и экстракраниальных сосудов | 5 | С | Да/нет |
| 10 | Проведено при поражении одной и двух анатомических областей полное удаление очагов МСК с устранением образовавшегося дефекта местными тканями | 5 | С | Да/нет |
| 11 | Проведено при выраженном артериальном компоненте: предварительная селективная эмболизация афферентных сосудов и нидуса (при отсутствии противопоказаний) с последующим (в течение 96 часов) хирургическим иссечением. | 5 | С | Да/нет |
| 12 | Проведены медицинские реабилитационные мероприятия для полного социального и психо-физического восстановления пациента с мальформацией кровеносных сосудов головы и шеи | 5 | С | Да/нет |
| 13 | Проведены повторные осмотры у врача-челюстно-лицевого хирурга через 6 и 12 месяцев после завершения лечения | 5 | С | Да/нет |

**XIII. Список литературы**

* + 1. Иллюстрированное руководство по патологии сосудов головы и шеи/под ред. проф. В.В. Рогинского-М.: Либри Плюс,2024.-352с.
		2. Horbach S.E.R., Amber P.M. Rongen Outcome Measurement for Vascular Malformations of the Head and Neck.Otolaryngol Clin N Am 51 (2018) 111–117
		3. Попель Г. А. Диагностика врожденных сосудистых мальформаций наружной локализации / Г.А. Попель, А.В. Воробей, И.А. Давидовский, М.Т. Воевода, А.И. Рогатень, Н.В. Деркачева // Новости хирургии. – 2016. – Т. 24. – №. 4
		4. Национальное руководство. Челюстно-лицевая хирургия. Под редакцией академика РАН А.А. Кулакова М.: ГЭОТАР–Медиа, 2019. – С.462-501
		5. Dasgupta R, Fishman SJ. ISSVA classification. Semin Pediatr Surg 2014;23:158e61.
		6. Gupta A. Histopathology of vascular anomalies / A. Gupta, H. 141 Kozakewich //Clinics in plastic surgery. – 2011. – Т. 38. – №. 1. – С. 31-44
		7. O. Enjolras, V. Wassef Color Atlas of Vascular Numirs and Vascular Malformations. Cambridje Universitu Press 2007. P123-258
		8. Arneja J., Gosain A. K. Vascular malformations / J. Arneja, A. Gosain //Plastic and reconstructive surgery. – 2008. – Т. 121. – №. 4. – С. 195-206.
		9. Материалы 19 конгресса Vascular Anomalies ISSVA classification for Vascular anomalies // Amsterdam.– <https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>

10. 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.

1. Ревенько А. В. и др. Методы диагностики в неврологии. Усреднённые величины физиологических функций. – 2015.
2. Рогинский В.В. Малоинвазивные методы лечения сосудистых поражений головы и шеи / В.В. Рогинский, А.Г. Неробеев, А.Г. Надточий, И.А. Овчинников, С.Н. Голубева, Р.В. Рыжов, Я.В. Смирнов // Онкопедиатрия. – 2015. – № 3. – С. 323
3. Смирнов Я.В. Клинико-морфологические характеристики и оптимизация лечения детей с мальформациями кровеносных сосудов в области головы и шеи. Диссертация канд. мед. наук, 2018
4. Mahady K. Vascular anomalies of the head and neck in children / K. Mahady, S. Thust, R. Berkeley, S. Stuart, A. Barnacle, F. Robertson, K. Mankad //Quantitative imaging in medicine and surgery. – 2015. – Т. 5. – №. 6. – С. 886
5. Tucci F. Head and neck vascular anomalies in children / F. Tucci, G. De Vincentiis, E. Sitzia, L. Giuzio, M. Trozzi, S. Bottero //International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2009. – Т. 73. – С. 571-576
6. Horbach SE, Lokhorst MM, Saeed P, et al. Sclerotherapy for low-flow vascular malformations of the head and neck: a systematic review of sclerosing agents. Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery (2016) 69, 295e304
7. Рогинский В.В. Радиочастотная термоабляция у больных с поражениями кровеносных сосудов челюстно-лицевой области / В.В. Рогинский, И.А. Овчинников, А.Г. Надточий, Р.В. Рыжов, Я.В. Смирнов // HEAD & NECK. Russian Journal. – 2015. - № 1. - Голова С. 31-35
8. Чкадуа Т.З., Баисова Л.М., Надточий А.Г., Большаков М.Н. и др. Варианты хирургического лечения сосудистых мальформаций головы и шеи: клиническая оценка в периоперационном периоде//Клиническая стоматология.-2022.-№ 2.-С.72-77
9. Bleomycin for Percutaneous Sclerotherapy of Venous and Lymphatic Malformations: A Retrospective Study of Safety, Efficacy and Mid-Term Outcomes in 26 Patients/ Nevesny F., Chevallier O., Falvo N. //J.Clinical Med icine 2021,10 . Р 1-13

20. ~~Б~~аисоваЛ.М. Хирургическое лечение пациентов с сосудистыми мальформациями головы и шеи в зависимости от качественных и количественных характеристик васкуляризации//Диссертация на соис. канд. мед. наук:3.1.2.- М.-2022. С.1-141

21**.** [Xi Yang](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/?term=Yang+X&cauthor_id=32284311), [Hui Chen](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/?term=Chen+H&cauthor_id=32284311) Interim results of bleomycin-polidocanol foam sclerotherapy as a highly efficient technique for venous malformations Vasc Surg Venous Lymphat Disord . 2020 Nov;8(6):1066-1073

22. B.Lee and J. J. Bergan *Cardiovascular Surgery,* Vol. 10, No. 6, pp. 523–533, 2002

23. Комелягин Д.Ю., Петухов А.В. и соав. Опыт лечения детей с обширными лимфатическими и лимфовенозными мальформациями в области головы и шеи.//Материалы XIII междун научно-практ. конференции памяти ак. Ю. И. Бородина. Новосибирск.-2018.-С.47

24. Петухов А.В. Совершенствование лечения детей с лимфатическими и лимфовенозными мальформациями в области головы и шеи с применением метода пункционной склерозирующей терапии. Диссерт. канд. Мед. наук, 2021

25. Неробеев А.И., Баисова Л.М., Большаков М.Н. Способ деструкции венозных и лимфовенозных мальформаций путем прошивания, склерозирования и компрессии/Патент РФ № 2780546 от 22.11.2021

26. Wassef M, Blei F, Adams D, et al. Vascular anomalies classification: recommendations from the international society for the study of vascularanomalies. Pediatrics. 2015;136(1). P/203–14.

27. Vascular anomalies: special onsiderations in children. Gibson and Barnacle CVIR Endovascular (2020). P.1-13

28. Pediatric Vascular Malformations: Pathophysiology, Diagnosis,

and the Role of Interventional Radiology. Anne Marie Cahill • Els Louisa Francine Nijs. Cardiovasc Intervent Radiol (2011) 34:691–70429. Котлукова Н.П., Белышева Л.И. и др. Возможности медикоментозного лечения инфантильных гемангиом в России. Российский журнал детской гематологии и онкологии.2022-9-2-22-28

30. Uehara S, Osuga K, Yoneda A, Oue T, Yamanaka H, Fukuzawa M (2009) Intralesional sclerotherapy for subcutaneous venous malformations in children. Pediatr Surg Int 25:709–713

31. Guidelines for the treatment of head and neck venous malformations J. W. Zheng, H. M. Mai et al Int J Clin Exp Med 2013;6(5):377-389

32. H Mimura et al,.Japanese clinical practice guidelines for vascular anomalies 2017 J[pn J Radiol.](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7150662/) 2020; 38(4): 287–342.

33. Y. W. Kim, B.B. Boong Congenital Vascular Malformation/ Springer Verlag Heidelberg 2017,P.363

34. [Е. Ю. Гавеля](https://goslasmed.elpub.ru/index.php/jour/search?authors=%D0%95.%20AND%20%D0%AE.%20AND%20%D0%93%D0%B0%D0%B2%D0%B5%D0%BB%D1%8F), [В. В. Рогинский](https://goslasmed.elpub.ru/index.php/jour/search?authors=%D0%92.%20AND%20%D0%92.%20AND%20%D0%A0%D0%BE%D0%B3%D0%B8%D0%BD%D1%81%D0%BA%D0%B8%D0%B9), [А. Г. Надточий](https://goslasmed.elpub.ru/index.php/jour/search?authors=%D0%90.%20AND%20%D0%93.%20AND%20%D0%9D%D0%B0%D0%B4%D1%82%D0%BE%D1%87%D0%B8%D0%B9), [Ф. Н. Мустафина](https://goslasmed.elpub.ru/index.php/jour/search?authors=%D0%A4.%20AND%20%D0%9D.%20AND%20%D0%9C%D1%83%D1%81%D1%82%D0%B0%D1%84%D0%B8%D0%BD%D0%B0). Применение лазеров при лечении поражений кровеносных сосудов головы и шеи у детей.<https://doi.org/10.37895/2071-8004-2021-25-3S-18>

35. Е.Г. Матякин, В.В. Рогинский Опухоли и опухолеподобные образования в челюстно-лицевой области//Руководство по хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии под редакцией В.М. Безрукова. М, медицина, 2000 С.665

36.RedondoAn Classification of vascular anomalies (tumours and malformations). P.. Sist. Санит. Navar. 2004; 27 (Supl. 1): 9-25

37. Пальтова С.Ю. Клинико-лучевая и морфологическая характеристика пататологических образований из кровеносных сосудов челюстно-лицевой области у детей и их диагностика. Диссерт. Канд. мед. Наук

38. Brightman LA, Geronemus RG, Reddy KK. Laser treatment of port-wine stains. Clin Cosmet Investig Dermatol 2015;8:27–33.

39. Chen JK, Ghasri P, Aguilar G, et al. An overview of clinical and experimental treatment modalities for port wine stains. J Am Acad Dermatol 2012;67(2):289–304

40.Navarro OM. Magnetic resonance imaging of pediatric sof tissue vascular anomalies. Pediatr Radiol, 2016, 46(6):891–90

41.Y.-W. Kim • B-B. Lee et al Congenital Vascular Malformations Comprehensive Review of Current Management. Kindle, 2017

42. Wiegand S, Eivazi B, Zimmermann AP, Sesterhenn AM, Werner JA. Sclerotherapy of lymphangiomas of the head and neck. Head Neck 2011;33:1649e55.

XIV. 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, научный руководитель ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ" 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 «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России, заслуженный деятель науки Российской Федерации.
		3. Чкадуа Тамара Зурабовна- доктор медицинских наук, заместитель директора по клинической и научной работе, врач челюстно-лицевой хирург ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России.
		4. Большаков Михаил Николаевич- кандидат медицинских наук, врач челюстно-лицевой хирург ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России.
		5. Агеева Людмила Витальевна- кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России.»
		6. Гавеля Екатерина Юрьевна- кандидат медицинских наук, научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ «НМИЦ СЧЛХ» Минздрава России.

Конфликт интересов отсутствует

**XV. Приложение А 2. 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 т.ч. 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** |
| A | Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)  |
| B | 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)  |
| C | 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-педиатр
3. Врач- терапевт
4. Врач-оториноларинголог
5. Врач стоматолог-хирург
6. Врач-стоматолог детский

# **7.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.

**XVI. 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.Приказ Министерства здравоохранения РФ от 28 февраля 2019 г. № 103н "Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации”

2.Порядок оказания медицинской помощи по профилю «челюстно-лицевая хирургия», утвержденный Министерством здравоохранения Российской Федерации от 14 июня 2019 г. №422н

3. 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.

4. 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.

# XVII. Приложение Б. Алгоритмы действия врача

# Алгоритм лечения пациента с МКC



**VIII. Приложение В Информация для пациентов.**

Мальформация кровеносных сосудов (МКС)– это порок развития кровеносной системы, формирующийся внутриутробно. Сосудистая мальформация является врожденным структурным нарушением, при котором отмечается нормальный темп роста эндотелиальных клеток и количество их делений. Сосудистая мальформация растет в размере пропорционально росту пациента и никогда не подвергается спонтанной регрессии. Элементы проявляются при рождении или в первые месяцы жизни. Характерным признаком МКС является нарушение гемодинамики. Клинические проявления зависят от формы патологии и зоны поражения.

 Диагноз «мальформация кровеносных сосудов» является клиническим, устанавливается на основании клинического и инструментальных методов исследования, анамнеза жизни и анамнеза заболевания. Необходимо родителям ребенка при обнаружении в челюстно-лицевой области сосудистого образования, проконсультировать ребенка у врача-челюстно-лицевого хирурга.

 Своевременная диагностика МКС ускоряет возможность излечения пациента, уменьшает количество и тяжесть деформаций костей лицевого скелета и сочетанной патологии. Именно на родителях пациента лежит ответственность за своевременное выявление симптомов патологии и своевременную консультацию специалиста. Необходимо все врачебные рекомендации выполнять неукоснительно. Опасаться этапности реабилитации при обширных очагах поражения не следует, так как зачастую именно разделение лечения на этапы позволяет добиться наилучших результатов в кратчайшие сроки. В послеоперационном периоде обязательным является регулярное наблюдение (не реже раза в 6 месяцев) у специалистов, вовлеченных в процесс лечения.

**XIX. Приложение Г1-ГN. Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.**

Данные клинические рекомендации не предусматривают наличия шкал оценки, вопросников и других оценочных инструментов состояния пациента.