



**МИНИСТЕРСТВО  
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

**Клинические рекомендации**

**Мальформация кровеносных сосудов  
ГОЛОВЫ И ШЕИ**

Кодирование по Международной  
статистической классификации болезней

и проблем, связанных со здоровьем:

D10/ D18/ Q25.8/ Q25.9/ Q26.8/ Q26.9/ Q27/Q28.8/ Q28.9

Возрастная группа: дети, взрослые

Год утверждения: 2024

Разработчик клинической рекомендации:

- 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

\_\_\_\_\_ 2024 г.  
  


\_\_\_\_\_ 2024 г.

## II. Оглавление

I. Титульный лист.....	1
II. Оглавление.....	2
III. Список сокращений .....	4
IV. Термины 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.II. Этиология 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. Лабораторные и диагностические исследования .....	16
VI. IV. Инструментальные диагностические исследования.....	19
VI.V. Иные диагностические исследования .....	19
VII. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапию, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения .....	19
VII.I. Консервативное лечение .....	19
VII.II. Хирургическое лечение .....	20
VII.III. Лазерное лечение .....	24
VII.IV. Лазерная и радиочастотная абляция.....	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 рекомендаций..	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-ГН Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты, состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	43

### **III. Список сокращений**

- ISSVA** - Всемирная научная ассоциация по изучению сосудистых аномалий
- ИГ** – инфантильная гемангиома (синонимы - детская гемангиома); в англоязычной литературе-- «hemangioma infantile»
- ГКС** – гиперплазия кровеносных сосудов
- НГТ**- наследственная геморрагическая телеангиоэктазия
- ЧЛО** – челюстно-лицевая область
- МРТ** – магнитно-резонансная томография
- УЗИ** – ультразвуковое исследование
- 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
- КАВМ**-церебральные артериовенозные мальформации
- ЛВМ**- лимфовенозная мальформация
- КВАВМ**- капиллярно-венозно-артериовенозная мальформация
- КЛВАВМ**-капиллярно-лимфо-венозно-артериовенозная мальформация
- АВФ**-артерио-венозная фистула
- КАВА**- капиллярно-артериовенозная мальформация
- КЛАВМ**- капиллярно лимфо -артериовенозная мальформация
- СМ**- смешанная мальформация
- РЧА**-радиочастотная термоабляция
- ЭЭГ**-электроэнцефалограмма
- 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 их сочетание. 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 (группы заболеваний или состояний)**

**Мальформации кровеносных сосудов** 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 мальформация (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 100 мкм. 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 дилатированными и деформированными венозными сосудами, с дефектами гладкомышечных 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 третьи 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 (Коды по МКБ 10):

D10 Добракачественное новообразование рта и глотки



- D18 Гемангиома и лимфангиома любой локализации
- 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 Другие врожденные аномалии [пороки развития] системы периферических сосудов
- 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] мегалэнцефалии 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 пузырьчатого 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

## **2. Комбинированные**

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

Другие

**3. 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 ЧЛЮ 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.**

**Критерии установления диагноза/состояния:**

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 появлении первых признаков сосудистой патологии ЧЛЮ и шеи у пациентов любого возраста консультация врача-челюстно-лицевого хирурга. [1,4]

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

- **Рекомендуется** выяснять у пациента или родителей пациента детского возраста изменение динамики цвета кожных и слизистых

оболочек, нарушения конфигурации мягких тканей, эпизодов кровотечения. [1-4,13,36]

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

## **VI. II Физикальное обследование**

Первичным звеном диагностики является клинический осмотр пациента для выявления изменения цвета кожных покровов, асимметрии лица, нарушение эстетических параметров в возрастном аспекте и оценка нарушения функции носового дыхания, жевания, окклюзии.

- **Рекомендуется** в рамках физикального обследования пациентов с МКС необходимо оценить размер, объем, форму образования; исследовать деформацию контуров лица и шеи, эстетические параметры лица. [1,4,31]

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

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

- **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 пальпаторное исследование, для выявления пульсации мягких тканей в области поражения. [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 флебэкстаза свидетельствует о наличии ВМ кровеносных сосудов. Пальпация зоны поражения позволяет оценить состояние мягких тканей и подлежащих костных структур, связь мальформации с окружающими тканями. [1-4,36]

**Рекомендуется** при обширных поражениях и локализации МКС в сложных анатомических областях использовать мультидисциплинарный подход с привлечением команды специалистов (врач-детский хирург; врач-нейрохирург; врач-оториноларинголог; врач по рентгенэндоваскулярным диагностике и лечению; врач-офтальмолог, врач-сердечно-сосудистый хирург; врач ультразвуковой диагностики, врач-генетик). [4,44]

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

**Комментарии:** после проведения диагностических исследований командой специалистов составляется план лечения.

- **Рекомендуется** пациентам с МКС в сочетании с деформацией лицевого скелета и/или дизокклюзией для решения вопроса о необходимости проведения ортодонтического лечения направить на консультацию к врачу-ортодонт. [1-4,13]

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

### **VI.III Лабораторные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** взрослым пациентам с обширными МКС в ходе подготовки и планирования хирургического вмешательства, для оценки системы гемостаза выполнить лабораторные исследования (общий (клинический) анализ крови, исследование коагуляционного гемостаза (протромбиновое, тромбиновое, активированное частичное тромбопластиновое время, международное нормализованное отношение). [4]

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

### **VI.IV Инструментальные диагностические исследования**

- **Рекомендуется** всем пациентам с МКС дуплексное сканирование сосудов челюстно-лицевой области 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** детям с поверхностными проявлениями поражения кровеносных сосудов проведение капилляроскопии. [1,4,13]

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

**Комментарии:** *капилляроскопия позволяет с высокой точностью визуализировать микрососуды капиллярного русла, дифференцировать МКС от ГКС (ИГ).*

- **Рекомендуется** взрослым пациентам с МКС для визуализации ангиоархитектоники головы и шеи, проведение компьютерно-томографической ангиографии. [11, 18]

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

**Комментарии:** *данное исследование позволяет определить степень васкуляризации тканей по количественной характеристике рентгеновской плотности по степени накопления контрастного вещества (по Хаусфильду). Рентгеновская плотность по Хаусфильду в нидусе  $\geq 70$  HU определяется при «высоковаскуляризованных» МКС, а показатель рентгеновской плотности по Хаусфильду  $< 70$  HU определяется при «низковаскуляризованных» МКС.*

- **Рекомендуется** всем пациентам с функциональными нарушениями дыхания и глотания проведение видеоларингоскопии, видеориноскопии, эзофагогастроскопии, для выявления поражения в области гортаноглотки, крылочелюстного пространства или шеи. [20,37]

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

- **Рекомендуется** всем пациентам при наличии обширных ВМ, АВМ, СМ кровеносных сосудов, локализующихся в сложных анатомо-топографических областях, проведение магнитно-резонансной томографии мягких тканей с контрастированием для

уточнения распространенности поражения, локализации, детализации топографии. [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 компьютерно-томографической ангиографии. [4,36]

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

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

- **Рекомендуется** пациентам с МКС с интенсивным кровотоком, проведение в предоперационном периоде селективной ангиографии. [1,2,13,35]

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

**Комментарии:** *ангиография позволяет выявить “питающие сосуды” АВМ.*

- **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. [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.[4, 13]

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

**Комментарии:** *изолированные костные поражения челюстей могут имитировать кисты (простую идиопатическую и др.) Получение крови под давлением позволит предположить МКС и провести дальнейшие исследования.*

**VII. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, 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. [40]

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

**Комментарии:** *необходим период от 2 недель до 1 мес. в течение которого фиксируется темп увеличения очага поражения и проводится дифференциальная диагностика между ГКС и МКС. 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. Консервативное лечение проводится 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, импульсная фототерапия, радиочастотная и лазерная абляции, эндоваскулярная эмболизация сосудов артерио-венозной мальформации, 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** взрослым пациентам с АВМ выполнять удаление артерио-венозной мальформации с предварительной эндоваскулярной окклюзией сосудов АВМ. [8,20]

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

*Комментарий: предоперационная эмболизация снижает частоту хирургических осложнений, уменьшает интраоперационную кровопотерю и облегчает идентификацию анатомических структур. Эндоваскулярная эмболизация без последующего хирургического лечения приводит к активному образованию коллатералей и прогрессированию заболевания. Эндоваскулярная эмболизация сосудов проводится за 1-2 суток до операции. В случае отсроченного оперативного вмешательства эффект от эндоваскулярной эмболизации сосудов заметно уменьшается. При венозных мальформациях эндоваскулярная эмболизация не целесообразна и невозможна.*

- **Рекомендуется** пациентам с венозной мальформацией, в случаях поражения одной или двух анатомических областей удаление сосудистой мальформации с пластикой раны местными тканями. [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 мышц).

- **Рекомендуется** взрослым пациентам 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 С (уровень достоверности доказательств 5)**

- **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 активизирует образование коллатералей.

- **Не рекомендуется** пациентам с МКС проведение эндоваскулярной эмболизации при наличии “питающих” сосудов из бассейна внутренней сонной артерии, в связи с риском миграции эмболов и развитием 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, наложение давящей повязки, выполнение склерозирующей терапии, закрытой или открытой лазерной абляции. [20,35]

**Уровень убедительности рекомендаций С (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 С (уровень достоверности доказательств -5).**
- **Рекомендуется** пациентам с венозной мальформацией склерозирование, в качестве самостоятельного метода или комбинированного лечения (склерозирование + удаление сосудистой мальформации). [2,4,12,16,20,21,25]

**Уровень убедительности рекомендаций С (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\*\* и 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. [20,21]

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

*Комментарий: комбинированный метод позволяет достичь уменьшение выраженности симптома венозного наполнения, с сокращением объема интраоперационной кровопотери и предупреждением вторичной рубцовой деформации кожи. Объем вводимого склерозанта зависит от объема поражения. В качестве склерозанта применяются веносклерозирующие средства для локальных инъекций).*

### **VII. III Лазерное лечение**

- **Рекомендуется** пациентам с обширными мальформациями капиллярного типа воздействие лазерным излучением. [1,2,4,12,34,37,38,39]

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

*Комментарии: действующим фактором лазерного излучения является мощный световой поток. Световой поток высокой интенсивности при взаимодействии с тканями вызывает термический эффект. Для лечения больных с сосудистыми образованиями применяются различные виды лазеров: в настоящее время наиболее эффективным признан аппарат лазерный дерматологический (импульсный на красителе). Основными эффектами лечения лазером является: коагуляция и разрыв сосудов. Лазерное воздействие проводится в несколько этапов.*

- **Рекомендуется** всем пациентам с мальформациями капиллярного типа проведение этапных сеансов фототерапии кожи. [34,43]

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

**Комментарии:** *пациентам детского возраста процедура чаще проводится под масочным наркозом. Импульсная фототерапия воздействует по принципу «селективного фототермолиза» - избирательного воздействия на клетки, содержащие хромофоры.*

#### **VII.IV Лазерная и Радиочастотная термоабляции**

- **Рекомендуется** пациентам при выявлении обширной венозной мальформации в сложной анатомической зоне, поражающей глубокие слои, проведение радиочастотной термоабляции. [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. Радиочастотная термоабляция может проводиться чрескожно и/или чрезслизисто, а так же в открытом режиме.*

- **Не рекомендуется** проводить РЧТА 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 лазерную абляцию. [1,4,33]

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

**Комментарии:** *данная процедура 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, ношение давящей повязки, после проведения радио-частотной термоабляции или лазерной абляции, в течение не менее 10 дней.  
[4,18,20]

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

**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.**

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 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)**

**IX. 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 врача-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 дуплексное сканирование сосудов челюстно-лицевой области через 6 и 12 месяцев после завершения лечения. [4]

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

- **Рекомендуется** пациентам с МКС проведение магнитно-резонансной томографии 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 компьютерной томографии лицевого отдела черепа через 6 и 12 месяцев после лечения. [4]

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

### **Х. 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.

## ХII. Критерии оценки качества медицинской помощи

<u>n/n</u>	<u>Критерии качества</u>	<u>Оценка выполнения</u>
<u>1</u>	<i>Проведена консультация врача-челюстно-лицевого хирурга</i>	<u>Да/нет</u>
<u>2</u>	<i>Проведена оценка размера, объема, формы образования; исследована деформация контуров лица и шеи, эстетические параметры лица.</i>	<u>Да/нет</u>
<u>3</u>	<i>Проведено пальпаторное исследование, для выявления пульсации мягких тканей в области поражения</i>	<u>Да/нет</u>
<u>4</u>	<i>Проведено дуплексное сканирование сосудов в челюстно-лицевой области с оценкой структуры сосудистого образования, локализации, определения типа и скорости кровотока</i>	<u>Да/нет</u>
<u>5</u>	<i>Проведена взрослым пациентам с МКС компьютерно-томографическая ангиография</i>	<u>Да/нет</u>
<u>6</u>	<i>Проведена пациентам с функциональными нарушениями дыхания и глотания для визуальной оценки области гортаноглотки, крылочелюстного пространства и шеи видеоларингоскопия, видеориноскопия, эзофагогастроскопия</i>	<u>Да/нет</u>
<u>7</u>	<i>Проведена магнитно-резонансная томография мягких тканей с контрастированием при наличии обширных ВМ, АВМ, СМ кровеносных сосудов, локализующихся в сложных анатомо-топографических областях</i>	<u>Да/нет</u>
<u>8</u>	<i>Проведено взрослым пациентам с АВМ удаление артерио-венозной мальформации с предварительной эндоваскулярной окклюзией сосудов АВМ</i>	<u>Да/нет</u>

<u>9</u>	<i>Проведено при поражении одной и двух анатомических областей удаление сосудистой мальформации с пластикой раны местными тканями</i>	<u>Да/нет</u>
<u>10</u>	<i>Проведены повторные осмотры у врача-челюстно-лицевого хирурга через 6 и 12 месяцев после завершения лечения</i>	<u>Да/нет</u>

### ХIII. 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. B.B.Lee, J.Laredo, Y.W.Kim-and R.Neville. Congenital vascular malformations general treatment principles .Phlebology.2007: 22(6),258-63
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. – 2<sup>th</sup> ed. – N.Y. : Oxford University Press, 2013. – 1095 p.
- 11.Ревенько А. В. и др. Методы диагностики в неврологии. Усреднённые величины физиологических функций. – 2015.
- 12.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

13. Смирнов Я.В. Клинико-морфологические характеристики и оптимизация лечения детей с мальформациями кровеносных сосудов в области головы и шеи. Диссертация канд. мед. наук, 2018
14. 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
15. 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
16. 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
17. 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
18. 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
19. 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 Medicine 2021, 10. P 1-13
20. Баисова Л.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, Hui Chen 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 междунаучно-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., Байсова 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 vascular anomalies. Pediatrics. 2015;136(1). P/203–14.
27. Vascular anomalies: special considerations 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., Бельшева Л.И. и др. Возможности медикаментозного лечения инфантильных гемангиом в России. Российский журнал детской гематологии и онкологии.2022-9-2-22-28

29. 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
30. 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
31. H Mimura et al, Japanese clinical practice guidelines for vascular anomalies 2017 *Jpn J Radiol*. 2020; 38(4): 287–342.
32. Y. W. Kim, B.B. Boong *Congenital Vascular Malformation/ Springer Verlag Heidelberg* 2017, P.363
33. Е. Ю. Гавеля, В. В. Рогинский, А. Г. Надточий, Ф. Н. Мустафина. Применение лазеров при лечении поражений кровеносных сосудов головы и шеи у детей. <https://doi.org/10.37895/2071-8004-2021-25-3S-18>
34. 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*
35. Redondo An Classification of vascular anomalies (tumours and malformations). *P.. Sist. Санит. Navar.* 2004; 27 (Supl. 1): 9-25
36. Пальтова С.Ю. Клинико-лучевая и морфологическая характеристика патологических образований из кровеносных сосудов челюстно-лицевой области у детей и их диагностика. Диссерт. Канд. мед. Наук
37. Brightman LA, Geronemus RG, Reddy KK. Laser treatment of port-wine stains. *Clin Cosmet Investig Dermatol* 2015;8:27–33.
38. 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
39. Navarro OM. Magnetic resonance imaging of pediatric soft tissue vascular anomalies. *Pediatr Radiol*, 2016, 46(6):891–90
40. Y.-W. Kim • B.-B. Lee et al *Congenital Vascular Malformations Comprehensive Review of Current Management. Kindle, 2017*

41. Wiegand S, Eivazi B, Zimmermann AP, Sesterhenn AM, Werner JA. Sclerotherapy of lymphangiomas of the head and neck. *Head Neck* 2011;33:1649e55.
42. Roshni Dasgupta, Manish Patel. Venous malformations Affiliations expand PMID: **25241098**/OI: [10.1053/j.sempedsurg.2014.06.019](https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/25241098/)
43. Lori A Brightman<sup>1</sup> Roy G Geronemus<sup>1</sup> Kavitha K Reddy<sup>2</sup>. Laser treatment of port-wine stains. *Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology*. 2015; 2-33
44. Arneja J., Gosain A. K. Vascular malformations / J. Arneja, A. Gosain // *Plastic and reconstructive surgery*. – 2008. – T. 121. – №. 4. – C. 195-206

**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)

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
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, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, 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

**Таблица 3.** Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

<b>УУР</b>	<b>Расшифровка</b>
<b>А</b>	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>В</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)
<b>С</b>	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 утверждённому 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 Минздрава России от 28.02.2019 N 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. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 14 июня 2019 г. №422н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "челюстно-лицевая хирургия"

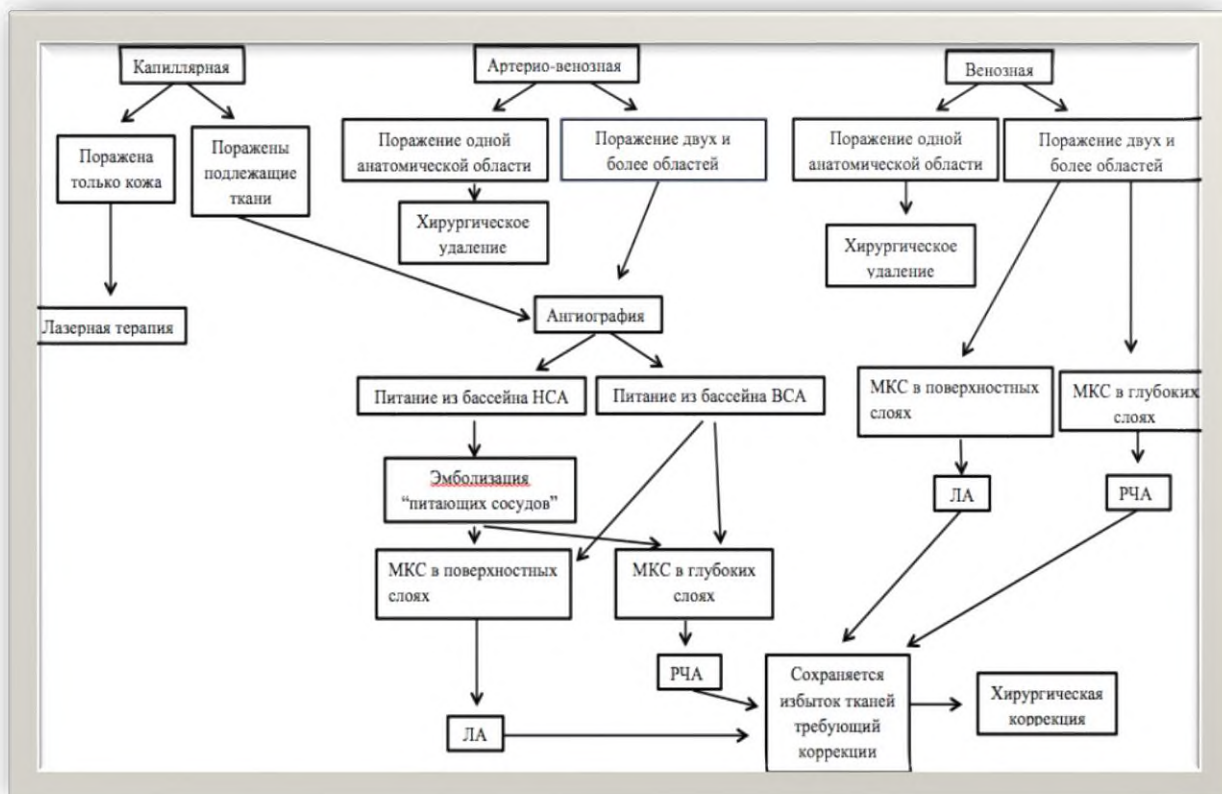
3. Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019 N 2406-р "Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи"

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 действий врача

### Алгоритм лечения пациента с МКС



### **VIII. Приложение В Информация для пациента.**

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.