

Секции СтАР «Ассоциация челюстно - лицевых хирургов
и хирургов - стоматологов»

**Клинический протокол медицинской помощи при сосудистых образованиях
и мальформациях лица и шеи**

Утвержден на:
заседании Секции СтАР «Ассоциация
челюстно - лицевых хирургов и
хирургов - стоматологов» 21 апреля 2014 года

Москва 2014 год

Оглавление

1. Методология
2. Определение, диагностика, классификация
 - 2.1. Диагностика гиперплазии кровеносных сосудов
 - 2.2. Диагностика лимфатической мальформации
 - 2.3. Диагностика мальформации кровеносных сосудов.
3. Лечение и методы хирургического лечения
 - 3.1 гиперплазии кровеносных сосудов
 - 3.2 лимфатической мальформации
 - 3.3 мальформации кровеносных сосудов.
4. Профилактика осложнений и реабилитация пациентов с сосудистыми поражениями
5. Необходимая квалификация специалистов

Состав рабочей группы:

- Чл.-корр. РАМН, д.м.н., проф. Кулаков А.А. (директор ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ»)
- Профессор Неробеев А.И. (руководитель Центра челюстно-лицевой хирургии ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ»)
- Профессор Рогинский В.В. (руководитель центра для детей-инвалидов с врожденными и приобретенными дефектами лица и черепа ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ»).
- Профессор Бельченко В. А. (зав. кафедрой Стоматологии ГБОУ ВПО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России)
- Профессор. Дробышев А.Ю. (зав. кафедрой госпитальной хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии ГБОУ ВПО "МГМСУ им. А.И.Евдокимова")
- Профессор Топольницкий О.З. (зав. кафедрой детской хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии ГБОУ ВПО "МГМСУ им. А.И.Евдокимова")
- Профессор Иванов С.Ю. (зав. кафедрой челюстно-лицевой хирургии и имплантологии хирургии ГБОУ ВПО «НижГМА Минздрава России, президент секции СтАР "Ассоциации хирургов- стоматологов и челюстно-лицевых хирургов")
- Профессор Медведев Ю.А. (зав. кафедрой госпитальной хирургической стоматологии ГБОУ ВПО Первый МГМУ им. И.М. Сеченова)
- Профессор Никитин А.А. (зав. кафедрой челюстно - лицевой хирургии и хирургической стоматологии ФУВ МОНИКИ)
- Профессор Дурново Е. А. (зав. кафедрой хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии ГБОУ ВПО «НижГМА Минздрава России)
- Профессор Минкин А.У. (зав. кафедрой челюстно-лицевой хирургии и хирургической стоматологии ГБОУ ВПО «Северный государственный медицинский университет Минздрава России»)
- Профессор Сысолятин П. Г.(зав. кафедрой стоматологии ГБОУ ВПО НГМУ Минздрава России)
- Профессор Байриков И. М. (зав. кафедрой челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ГБОУ ВПО СамГМУ Минздрава России)
- Профессор. Лепилин А. В. (зав. кафедрой хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии ГБОУ ВПО СГМУ)
- Профессор. Яременко А.И. (зав. кафедрой хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии ГБОУ СПбГМУ)
- Д.м.н. Брайловская Т.В. (ответственный секретарь профильной комиссии по специальности «Челюстно-лицевая хирургия»).
- Агеева Л. В.- к.м.н., старший научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ»
- Гавеля Е.Ю., к.м.н. ФГБУ «Центральный научно- исследовательский институт и челюстно- лицевой хирургии»
- Репина Э.А. к.м.н. ФГБУ «Центральный научно- исследовательский институт и челюстно- лицевой хирургии»

1. Методология

Методы, использованные для сбора/селекции доказательств: поиск в электронных базах данных.

Описание методов, использованных для сбора/селекции доказательств: доказательной базой для рекомендаций являются публикации, вошедшие в Кохрайновскую библиотеку, базы данных EMBASE, MEDLINE, PUBMED и фонды ЦНМБ Первого МГМУ им. И.М.Сеченова. Глубина поиска составляла 10 лет.

Методы, использованные для оценки качества и силы доказательств: консенсус специалистов, оценка значимости в соответствии с рейтинговой схемой (схема прилагается).

Рейтинговая схема для оценки сил рекомендаций (Таблица 1):

Уровни доказательств	Описание
1++	Мета-анализы высокого качества, систематические обзоры рандомизированных контролируемых исследований (РКИ), или РКИ с очень низким риском систематических ошибок.
1+	Качественно проведенные мета-анализы, систематические, или РКИ с низким риском систематических ошибок.
1-	Мета-анализы систематические или РКИ с высоким риском систематических ошибок.
2++	Высококачественные систематические обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований. Высококачественные обзоры исследований случай-контроль или когортных исследований с очень низким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи.
2+	Хорошо проведенные исследования случай-контроль или когортные исследования со средним риском эффекта смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязью.
2-	Исследования случай-контроль или когортные исследования с высоким риском эффектов смешивания или систематических ошибок и средней вероятностью причинной взаимосвязи.
3	Неаналитические исследования (описание случаев, серии случаев)

Методы, использованные для анализа доказательств:

- обзоры опубликованных мета-анализов;
- систематические обзоры с таблицами доказательств.

Описание методов, использованных для анализа доказательств:

При отборе публикаций, как потенциальных источников доказательств, использованная в каждом исследовании методология изучается для того, чтобы убедиться в её валидности. Результат изучения влияет на уровень доказательств, присваиваемый публикации, то в свою очередь влияет на силу, вытекающих из нее рекомендаций.

Методологическое изучение базируется на нескольких ключевых вопросах, которые сфокусированы на тех особенностях дизайна исследования, которые оказывают существенное влияние на валидность результатов и выводов.

На процессе оценки, несомненно, сказывается субъективный фактор. Для минимизации потенциальных ошибок каждое исследование оценивалось независимо, т.е., по меньшей мере, двумя независимыми членами рабочей группы. Какие-либо различия в оценках обсуждались уже всей группой в полном составе. При невозможности достижения консенсуса, привлекался независимый эксперт.

Таблицы доказательств: таблицы доказательств заполнялись членами рабочей группы.

Методы, использованные для формулирования рекомендаций: консенсус экспертов.

Рейтинговая схема для оценки силы рекомендаций (Таблица 2).

Сила	Описание
А	По меньшей мере, 1 мета-анализ, систематический обзор или РКИ, оцененные как 1++, напрямую применимые целевой популяции и демонстрирующие устойчивость результатов или группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 1+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов.
В	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 2++, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных как 1++ или 1+.
С	Группа доказательств, включающая результаты исследований, оцененные как 2+, напрямую применимые к целевой популяции и демонстрирующие общую устойчивость результатов или экстраполированные доказательства из исследований, как 2++.
Д	Доказательства уровня 3 или 4, или экстраполированные доказательства из исследований, оцененных, как 2+.

Индикаторы доброкачественной практики (Good Practice Point – GPPs):

Рекомендуемая доброкачественная практика базируется на клиническом опыте членов рабочей группы по разработке рекомендаций.

Экономический анализ:

Анализ стоимости не проводился и публикаций по ресурсоемкости лечения не анализировались.

Метод валидации рекомендаций:

- Внешняя экспертная оценка;
- Внутренняя экспертная оценка.

Описание метода валидации рекомендаций:

Настоящие рекомендации в предварительной версии были рецензированы независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде

всего, то, на сколько, интерпретация доказательств, лежащих в основе рекомендаций, доступна для понимания.

Полученные комментарии со стороны врачей первичного звена в отношении доходчивости изложения и их оценки важности рекомендаций, как рабочего инструмента повседневной практики.

Предварительная версия также была направлена рецензентам, не имеющим медицинского образования, для получения комментариев, с точки зрения перспектив реабилитации пациентов.

Комментарии, полученные от экспертов, тщательно систематизировались и обсуждались председателем и членами рабочей группы. Каждый пункт обсуждался и, вносимые в результате этого изменения в рекомендации, регистрировались. Если изменения не вносились, то регистрировались причины отказа от внесенных изменений.

Консультация и экспертная оценка:

Предварительная версия была выставлена для широкого обсуждения на сайте ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России для того, чтобы специалисты не участвующие в конгрессе имели возможность принять участие в обсуждении совершенствовании рекомендаций.

Проект рекомендаций был рецензироваан независимыми экспертами, которых попросили прокомментировать, прежде всего, доходчивость и точность интерпретации доказательной базы, лежащей в основе рекомендаций.

Рабочая группа:

Для окончательной редакции и контроля качества рекомендаций были повторно проанализированы членами рабочей группы, которые пришли к заключению, что все замечания и комментарии экспертов приняты во внимание, риск систематических ошибок при разработке рекомендаций сведен к минимуму.

Основные рекомендации:

Сила рекомендаций (A- D), уровни доказательств (1++, 1+, 1-, 2++, 2+, 2-, 3, 4) и индикаторы доброкачественной практики (GPPs) приводятся при изложении текста рекомендаций.

2. Определение, диагностика

Определение:

Гиперплазия кровеносных сосудов – реактивное опухолеподобное образование из кровеносных сосудов, обладающее выраженной тенденцией к самопроизвольной инволюции. Для них характерна четкая стадийность развития. Несмотря на способность к самопроизвольной инволюции, данные образования во время своего роста могут достигать значительных размеров, приводя к осложнениям (дыхательная обструкция, обструкция слухового канала, депривационная амблиопия, изъязвление, рубцевание). Кроме того, процесс инволюции может быть неполным, что проявляется остаточными деформациями, рубцами, сохранением изменений цвета и сосудистого рисунка кожи.

Сосудистые мальформации – это порок развития органов кровеносной и лимфатической системы, с преимущественной локализацией у детей в области лица и шеи, и сопровождающиеся различными функциональными нарушениями. При локализации образования в области дна полости рта, языка и шеи у детей раннего возраста могут возникнуть угрожающие жизни функциональные расстройства (нарушение дыхания, глотания). Длительное существование сосудистых мальформаций в области дна полости рта и языка приводят к возникновению вторичных деформаций челюстей. Трудности восстановления нарушенных жизненно важных функций питания, дыхания и речи, являются причиной инвалидизации детей с сосудистыми мальформациями на долгие годы.

Классификация патологических образований из кровеносных сосудов (Рогинский В.В. и соавт., 2010 г.).

1. Неопухолевые сосудистые образования.

-А) Сосудистые гиперплазии.

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

Б) Сосудистые мальформации.

- капиллярные
- артериальные
- венозные
- смешанные
- артериовенозные соустья.

2. Сосудистые опухоли.

А) доброкачественные

- капиллярная гемангиома
- ангиофиброма
- другие

Б) злокачественные

- ангиосаркома
- гемангиоэндотелиома
- другие.

Клинико-анатомическая классификация сосудистых аномалий ISSVA, 2007

Г.

Сосудистые мальформации:

1. с низкоскоростным кровотоком

1.1 капиллярные

1.2 венозные

1.3 лимфатические

2. с высокоскоростным кровотоком:

2.1 аневризмы, эктазии, стенозы

2.2 артериовенозная фистула

2.3 Артериовенозная мальформация

3. Сочетанные комбинированные сосудистые мальформации:

3.1 Синдром Клиппеля-Треноне

3.2 Синдром Паркес- Вебера

3.3 Капиллярно-венозные, капиллярно-лимфатические, лимфо-венозные, капиллярно-лимфо-венозные

Диагностика:

Диагноз гиперплазия кровеносных сосудов является клиническим и устанавливается на основании клинического (осмотр, анамнез, физикальные методы), лучевого (УЗИ, КТ и МРТ) и функциональных (компьютерная капилляроскопия) методов исследований.

Диагноз сосудистая мальформация является клиническим и устанавливается на основании клинического (осмотр, анамнез, физикальные методы) и лучевого (УЗИ и МРТ) методов исследований.

Диагностика гиперплазии кровеносных сосудов в постнатальном периоде:

Целевая группа: 0-5 лет

Основные положения: Диагноз гиперплазия кровеносных сосудов является клиническим. Выставляется на основании осмотра ЧЛЮ врачом - челюстно-лицевым хирургом.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;
- Оценка местного статуса;
- Приём (осмотр, консультация) врача – педиатра;
- Ультразвуковое дуплексное сканирование с цветовым доплеровским картированием;

Дополнительные процедуры

- Компьютерная томография с контрастированием лицевого скелета при глубокой локализации для определения топографии афферентных и эфферентных сосудов;
- Магнитно-резонансная томография при глубокой локализации для определения объема поражения;
- Магнитно-резонансная томография головного мозга при обширном поражении для исключения мальформации сосудов головного мозга;
- Ультразвуковое исследование органов брюшной полости для исключения поражения внутренних органов;
- Консультация специалистов (по показаниям)

Анамнез:

- Наличие наследственной отягощенности по врожденной патологии челюстно-лицевой области (ЧЛЮ);
- Воздействие тератогенных факторов (механическое воздействие на плод, пороки развития матки, амниотические тяжи, многоплодная беременность, повышенная радиация) в первый триместр беременности.

Лабораторные исследования

- Определение группы крови
- Исследование крови на резус-фактор
- Определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) в крови
- Определение антигена HBsAg
- Молекулярно-биологическое исследование крови на вирусный гепатит С
- Молекулярно-биологическое исследование крови на вирусный гепатит В
- Определение антител к ВИЧ
- Общий (клинический) анализ крови (до операции, после операции, перед выпиской)
- Общий (клинический) анализ мочи (до операции)
- Анализ крови биохимический общетерапевтический

- Исследование крови на сахар
- Коагулограмма
- Патоморфологическое исследование операционного материала
- Консультация, пересмотр патоморфологических препаратов
- Иммуноморфологическое исследование (иммуноцитологическое, иммуногистохимическое исследование)

Диагностика лимфатической мальформации (лимфангиома) любой локализации в постнатальном периоде:

Целевая группа: новорожденные и дети до 18 лет

Основные положения: Диагноз лимфатическая мальформация является клиническим. Выставляется на основании осмотра ЧЛЮ врачом - челюстно-лицевым хирургом.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;
- Оценка местного статуса;
- Приём (осмотр, консультация) врача – педиатра;
- Рентгенография органов грудной клетки;
- Ультразвуковое исследование мягких тканей лица, шеи (до и после лечения)
- Магнитно-резонансная томография лица и шеи (до и после лечения);
- ЭКГ стандартная;
- Санация полости рта

Дополнительные процедуры

- Компьютерная томография лицевого скелета или ортопантограмма (при деформациях челюсти);
- Ультразвуковое исследование органов брюшной полости;

- Консультация специалистов (по показаниям)

Лабораторные исследования

- Определение группы крови
- Исследование крови на резус-фактор
- Определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) в крови
- Определение антигена HBsAg
- Молекулярно-биологическое исследование крови на вирусный гепатит С
- Молекулярно-биологическое исследование крови на вирусный гепатит В
- Определение антител к ВИЧ
- Общий (клинический) анализ крови (до операции, после операции, перед выпиской)
- Общий (клинический) анализ мочи (до операции)
- Анализ крови биохимический общетерапевтический
- Исследование крови на сахар
- Коагулограмма
- Патоморфологическое исследование операционного материала
- Консультация, пересмотр патоморфологических препаратов
- Иммуноморфологическое исследование (иммуноцитологическое, иммуногистохимическое исследование)
- Определение онкомаркеров

Анамнез:

- Наличие наследственной отягощенности по врожденной патологии челюстно-лицевой области (ЧЛЮ);
- Воздействие тератогенных факторов в первый триместр беременности.

Соматический статус: оценка весо-ростовых показателей и психомоторного развития.

Ультразвуковое исследование: в случае выявления у новорожденного лимфатической мальформации, проводят тщательное ультразвуковое исследование ЧЛО, при необходимости органов брюшной полости и забрюшинного пространства, для исключения поражения внутренних органов.

Консультация оториноларинголога: для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов.

Консультация стоматолога: оценка стоматологического статуса, гигиены полости рта, своевременности прорезывания зубов. Рентгенологическое обследование по показаниям. Санация полости рта по необходимости. Обучение ребенка и родителей гигиене полости рта.

Консультация ортодонта: по показаниям устранение вторичных деформаций челюстей.

Диагностика мальформаций кровеносных сосудов любой локализации в постнатальном периоде.

Целевая группа: новорожденные и дети до 18 лет

Основные положения: Диагноз мальформация кровеносных сосудов является клиническим. Выставляется на основании осмотра ЧЛО врачом - челюстно-лицевым хирургом.

Необходимые дифференциально-диагностические исследования:

- Сбор анамнеза;
- Оценка местного статуса;
- Приём (осмотр, консультация) врача – педиатра;
- Рентгенография органов грудной клетки;
- Ультразвуковое дуплексное сканирование с цветовым доплеровским картированием (до и после лечения);
- Магнитно-резонансная томография ангиография с контрастированием;

- Компьютерная капилляроскопия для капиллярных форм заболевания;
- ЭКГ стандартная;
- Санация полости рта

Дополнительные процедуры

- Компьютерная томография с контрастированием;
- Ультразвуковое исследование органов брюшной полости;
- Консультация специалистов (по показаниям)

Лабораторные исследования

- Определение группы крови
- Исследование крови на резус-фактор
- Определение антител к бледной трепонеме (*Treponema pallidum*) в крови
- Определение антигена HBsAg
- Молекулярно-биологическое исследование крови на вирусный гепатит С
- Молекулярно-биологическое исследование крови на вирусный гепатит В
- Определение антител к ВИЧ
- Общий (клинический) анализ крови (до операции, после операции, перед выпиской)
- Общий (клинический) анализ мочи (до операции)
- Анализ крови биохимический общетерапевтический
- Исследование крови на сахар
- Коагулограмма
- Патоморфологическое исследование операционного материала
- Консультация, пересмотр патоморфологических препаратов
- Иммуноморфологическое исследование (иммуноцитологическое, иммуногистохимическое исследование)
- Определение онкомаркеров

Анамнез:

- Наличие наследственной отягощенности по врожденной патологии челюстно-лицевой области (ЧЛО);
- Воздействие тератогенных факторов в первый триместр беременности.

Соматический статус: оценка весо-ростовых показателей и психомоторного развития.

Ультразвуковое исследование: в случае выявления у новорожденного мальформации кровеносных сосудов, проводят тщательное ультразвуковое исследование ЧЛО, при необходимости органов брюшной полости и забрюшинного пространства.

Консультация оториноларинголога: для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов.

Консультация стоматолога: оценка стоматологического статуса, гигиены полости рта, своевременности прорезывания зубов. Рентгенологическое обследование по показаниям. Санация полости рта по необходимости. Обучение ребенка и родителей гигиене полости рта.

Консультация ортодонта: по показаниям устранение вторичных деформаций челюстей.

Консультация логопеда: по показаниям, оценка речевого развития, в случаях деформации языка. Проведение курса логопедического лечения.

3. Лечение.

Лечение гиперплазии кровеносных сосудов.

Целевая группа: 0-1 год

Специалисты: педиатр, челюстно-лицевой хирург, ЛОР-врач.

Методы лечения: наблюдение, медикаментозное лечение (пропранолол), хирургическое лечение.

Наблюдение: контрольные осмотры в стадии активного роста каждые две недели, затем – каждые два месяца.

Медикаментозное лечение (пропранолол): консультация кардиолога, госпитализация в стационар на 10 суток для подбора дозы препарата. Перерасчет дозы при наборе 1,5 кг веса. Курс лечения 6-12 месяцев. Окончание лечения проводится также в стационаре.

Хирургическое лечение: полное или частичное иссечение очага гиперплазии.

Целевая группа: 1-5 лет

Специалисты: педиатр, челюстно-лицевой хирург, ЛОР-врач.

Методы лечения: наблюдение, хирургическое лечение, лазерная коагуляция или селективная импульсная фототерапия.

Наблюдение: контрольные осмотры каждые полгода.

Хирургическое лечение: полное или частичное иссечение очага гиперплазии.

Лазерная коагуляция или селективная импульсная фототерапия: проводится при остаточных телеангиэктазиях. Периодичность – каждые 4-6 недель. Количество сеансов: от 3 до 10.

Активное наблюдение после лечения (у оперирующего челюстно-лицевого хирурга, в условиях поликлиники у районного хирурга): 1-й год после лечения: 1 раз в 3 месяца; 2-й год после лечения – 1 раз в 6 месяцев; 3-й год – 1 раз в год, далее в этом же режиме до 18 лет.

Лечение лимфатической мальформации любой локализации.

Целевая группа: новорожденные и дети до 18 лет.

Специалисты: педиатр, челюстно-лицевой хирург, ортодонт, ЛОР-врач, неонатолог, стоматолог, логопед.

Методы лечения: хирургическое лечение. Ортодонтическое лечение, логопедические занятия, санация полости рта (по показаниям).

- Комбинированный эндотрахеальный наркоз
- Пункция кистозной полости диагностическая
- Пункция кистозной полости лечебная
- Удаление лимфангиомы
- Ультразвуковая деструкция с аспирацией образования с помощью аппарата CUSA
- Ультразвуковая деструкция образования с помощью аппарата CUSA под контролем УЗИ-навигации.
- Чрезкожная радиочастотная абляция аппаратом CulTip
- Чрезслизистая радиочастотная абляция аппаратом CulTip
- Удаление патологических тканей с частичной резекцией околоушной слюнной железы с сохранением ветвей лицевого нерва с невронавигацией.
- Удаление патологических тканей с субтотальной резекцией околоушной слюнной железы с сохранением ветвей лицевого нерва с невронавигацией.
- Биопсия лимфатического узла
- Склерозирующая терапия (любым склерозирующим препаратом)
- Комбинированное лечение (хирургическое лечение с склерозирующей терапией)
- Комбинированное лечение (склерозирующая терапия с хирургическим лечением)

Активное наблюдение после лечения (у оперирующего челюстно-лицевого хирурга, в условиях поликлиники у районного хирурга-стоматолога): 1-й год после лечения: 1 раз в 3 месяца; 2-й год после лечения – 1 раз в 6 месяцев; 3-й год – 1 раз в год, далее в этом же режиме до 18 лет.

Лечение мальформаций кровеносных сосудов любой локализации.

Целевая группа: новорожденные и дети до 18 лет.

Специалисты: педиатр, челюстно-лицевой хирург, ортодонт, ЛОР-врач, неонатолог, логопед.

Методы лечения: хирургическое лечение. Ортодонтическое лечение, логопедические занятия, санация полости рта (по показаниям).

- Комбинированный эндотрахеальный наркоз
- Удаление образования полное
- Удаление образования частичное (поэтапное)
- Чрезкожная радиочастотная абляция аппаратом CulTip
- Чрезслизистая радиочастотная абляция аппаратом CulTip
- Интраоперационная лазерная абляция (открытая)
- Интраоперационная лазерная абляция (закрытая)
- Эндоваскулярная эмболизация как лечебный метод
- Эндоваскулярная эмболизация как предоперационный этап лечения
- Склерозирующая терапия как самостоятельный метод
- Комбинированные методики:
- Склерозирование в сочетании с прошиванием мягких тканей
- Склерозирование с одномоментным компрессионным воздействием
- Склерозирование в сочетании с хирургическим иссечением
- Эмболизация с последующим (в течение 3 суток) удалением патологических тканей
- Перевязка питающих сосудов в сочетании с удалением патологических тканей
- Иссечение патологической ткани с одномоментной тампонадой мышечными лоскутами

Активное наблюдение после лечения (у оперирующего челюстно-лицевого

хирурга, в условиях поликлиники у районного хирурга-стоматолога): 1-й год после лечения: 1 раз в 3 месяца; 2-й год после лечения – 1 раз в 6 месяцев; 3-й год – 1 раз в год, до 18 лет.

Таблица 3. Задачи и методы лечения пациентов с сосудистыми поражениями в челюстно-лицевой области.

Тип патологического образования	Задача	Метод лечения	Сила рекомендаций
Гиперплазия кровеносных сосудов	Уменьшение объема патологического образования	Медикаментозное лечение - пропранолол	С
	Радикальное удаление патологического образования	Хирургическое удаление	С
	Устранение поверхностного компонента патологического образования	Лазерная/фотокоагуляция	С
Капиллярная мальформация	Устранение кожных проявлений патологического образования	Лазерная/фотокоагуляция	В
Мальформация венозного, артериального, артерио-венозного типа	Устранение нарушений кровотока в зоне поражения (обширное поражение)	Радиочастотная абляция аппаратом CuTip (чрезкожная, чрезслизистая).	D
		Интраоперационная лазерная абляция	
	Удаление патологического образования	Хирургическое лечение (полное, поэтапное)	С
Лимфатическая мальформация	Удаление патологического	Хирургическое лечение (возможно в комбинации с	D

	образования	ультразвуковой деструкцией)	
	Уменьшение объема кистозного образования	Склерозирующая терапия	D

5. Профилактика осложнений и реабилитация пациентов с сосудистыми поражениями

Хирургическое лечение пациентов с сосудистыми мальформациями является основополагающим, но только комплексная, своевременно и планомерно осуществляемая специализированная помощь пациентам с врожденными пороками лица и челюстей позволяет обеспечить оптимальный анатомический и функциональный эффект лечения и полную реабилитацию.

Ключевые положения, позволяющие избежать осложнений и ускорить реабилитацию пациентов с расщелиной губы и неба (Таблица 4).

Положение	Характеристика
Комплексность	Для оказания комплексной помощи и обеспечения полной реабилитации пациентов необходима скоординированная работа команды специалистов: челюстно-лицевого хирурга, генетика, оториноларинголога, педиатра, невролога.
Своевременность	Проведение поэтапного раннего лечения, удаление патологического очага с минимальным риском образования дефектов и деформаций анатомических структур, нарушения роста лицевого скелета. Своевременность лечения позволяет избежать вторичных деформаций, уменьшить количество этапов хирургического лечения и ускорить реабилитацию.
Последовательность	Соблюдение этапности лечения обеспечивает преемственность работы специалистов в команде. Преемственность в командном подходе повышает эффективность работы каждого специалиста, что значительно ускоряет реабилитацию и снижает инвалидизацию пациентов.
Периодичность	Регулярность наблюдений позволяет контролировать качество проводимого лечения на протяжении всего периода реабилитации и вносить коррективы в план ведения пациента в соответствии возникшими

	изменениями.
Инновационность	Применение современных методик , обоснованных результатами морфо-функциональных исследований, внедрение современных компьютерных технологий, использование новейших методов диагностики и оценки эффективности лечебных мероприятий, способствует повышению качества жизни пациентов и их родственников, и служат основанием для дальнейшего усовершенствованию реабилитационного процесса.

6. Необходимая квалификация специалистов

Выбор хирурга для ребенка, родившегося с сосудистыми поражениями, должен быть обусловлен пониманием того, что первому хирургу предоставляется возможность добиться наилучшего результата. После первой неудачной операции, когда часть тканей уже потеряна, бывает трудно достичь оптимальных результатов. Очевидно, что квалификация и опыт хирурга имеют первостепенное значение.

Требования, предъявляемые к квалификации хирурга:

1. Наличие сертификата челюстно-лицевого хирурга и опыт работы в профильном отделении не менее 5 лет.
2. Участие в отечественных и международных научно-практических конференциях посвященных сосудистым поражениям.
3. Плановое непрерывное медицинское образование, прохождение курсов повышения квалификации.
4. Способность работать в команде со специалистами (неонатолог, ортодонт, стоматолог, оториноларинголог, педиатр, невролог, дефектолог-логопед) и сотрудничество с другими службами (социальной службой, страховой компанией).

Список литературы

1. *Большаков М.Н.* Комбинированные методы лечения сосудистых аномалий головы и шеи: Дисс..... канд.мед.наук. Москва, 2010. – 127 с.

2. *Пальтова С.Ю.* Клинико-лучевая и морфологическая характеристика патологических образований из кровеносных сосудов челюстно-лицевой области у детей и их диагностика: Дисс. ...канд.мед.наук. -М., 2010. – 128 с.
3. *Кожевников Е.В., Маркина Н.В., Кожевников В.А.* и др. Диагностика и лечение обширных комбинированных гемангиом и гемангиом сложной анатомической локализации у детей // *Детская хирургия.* - 2009 г. - № 6. — С. 31-34.
4. *Копарзова О.А.* Комплексное лечение вторичных деформаций мягких тканей и костей лицевого скелета у детей с различной локализацией лимфангиомы: Дис. ...канд.мед.наук. - М. – 2003.
5. *Колесов А.А., Каспарова Н.Н., Воробьев Ю.И.* Новообразования мягких тканей лица у детей и подростков. – М.: Медицина, 1989. – 304 с.
6. *Матюнин В.В., Гургенадзе А.П., Выклюк М.В.* Склерозирование кистозных лимфангиом околоушно-жевательной области у детей // *Российский стоматологический журнал.* - 2010. - № 6. – С. 26-28.
7. *Поляев Ю.А., Постников С.С., Мыльников А.А.* и др. Новые возможности в лечении инфантильных гемангиом с помощью пропранолола // *Международный медицинский журнал.* – 2012. - №2. - С.94-103.
8. *Поляев Ю.А., Петрушин А.В., Гарбузов Р.В.* Малоинвазивные методы лечения лимфангиом у детей // *Детская больница,* № 3. - 2011.- С. 8-12.
9. *Пащенко Ю.В., Вивчарук В.П., Пащенко К.Ю.* Гемангиомы у детей: современные тенденции и перспективные направления лечения // *Медицина неотложных состояний.* 2011. - №6 – С. 11-22.
10. *Фролова А. И.* Лимфангиомы лица, полости рта и шеи у детей: Дис. ...канд.мед.наук. – М. - 1983.
11. *A.Barnacle, E.Gajdosova, Y.Abou-Rayyah.* Sclerotherapy as a single-line treatment for orbital lymphatic malformations // *Материалы 19 конгресса Vascular Anomalies.* - Malmo, 2012. - P. 104.

12. *Terezhalmu G.T.* Лимфангиома (врожденный порок лимфатических сосудов) / G. T. Terezhalmu, C. K. Riley, W. S. Moore // Междунар. стоматол. Журн. 2001. - № 5/6. - С. 55 - 56.
13. *Sires B.* Systemic corticosteroid use in orbital lymphangioma /B. Sires, C. Goins, R. Anderson // Ophthal. Plast.Reconstr.Surg. - 2001. Mar. - Vol. 17(2). - P. 85 - 90.
14. *William Shiels.* Clinical Applications of Protein Foams in the Treatment of Vascular Malformations // Материалы 19 конгресса Vascular Anomalies. - Malmö, 2012. - P. 105.
15. *Wong A., Hardy K., Kitajewsky A.* Propranolol causes functional changes in hemangioma stem cells and hemangioma endothelial cells // Abstract book. ISSVA the 19th International Workshop on Vascular Anomalies. - 2012. – p. 245.
16. *Kelly Duffy, Craig Johnson, Jennifer Santor.* A Novel Approach to the Identification of Candidate Genes in Patients with Lymphatic Malformations Материалы 19 конгресса Vascular Anomalies. - Malmö, 2012. - P. 102.