

ЛОМАКА МАРИЯ АЛЕКСАНДРОВНА

**ОПТИМИЗАЦИЯ МЕТОДОВ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ ДЕТЕЙ С
ЛИМФАТИЧЕСКИМИ МАЛЬФОРМАЦИЯМИ ГОЛОВЫ И ШЕИ**

14.01.14 – Стоматология

Медицинские науки

Автореферат

диссертации на соискание ученой степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2016

Работа выполнена в ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт стоматологии и челюстно-лицевой хирургии» Минздрава России.

Научный руководитель:

Заслуженный деятель науки РФ,

доктор медицинских наук, профессор **Рогинский Виталий Владиславович**

Научный консультант:

доктор медицинских наук, профессор **Надточий Андрей Геннадьевич**

Официальные оппоненты:

Топольницкий Орест Зиновьевич – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой детской челюстно-лицевой хирургии ГБОУ ВПО «Московский государственный медико-стоматологический университет им. А.И. Евдокимова» Минздрава России;

Близнюков Олег Петрович – д.м.н., заведующий патологоанатомическим отделением ФГБУ «Российский научный центра рентгенорадиологии» Минздрава России.

Ведущая организация:

ГБОУ ВПО «Тверской государственный медицинский университет» Минздрава России

Защита состоится 26 мая 2016 года в 10.00 часов на заседании диссертационного совета (Д 208.111.01) в ФГБУ «Центральный научно-исследовательский институт стоматологии и челюстно-лицевой хирургии» Минздрава России по адресу: 119991, г. Москва, ул. Тимура Фрунзе, д. 16 (конференц-зал).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России по адресу: 119991, г. Москва, ул. Тимура Фрунзе, д. 16 и на сайте www.cniis.ru.

Автореферат разослан « » 2016 г.

Ученый секретарь диссертационного совета,

Кандидат медицинских наук

И.Е. Гусева

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА РАБОТЫ

Актуальность темы

Лимфатические мальформации ранее считались доброкачественными опухолями из лимфатических сосудов и именовались «лимфангиомами» или «гигромами» [Исаков Ю.Ф., Дронов А.Ф., 2009; Kalisa P. et. al., 2001; Noia G. et. al., 2013]. В настоящее время большинство авторов во всем мире считают данные термины необоснованными, т.к. доказано, что так называемые лимфангиомы не являются новообразованиями, а представляют собой пороки развития лимфатической системы, в связи с чем термин «лимфатическая мальформация» наиболее уместен [Ломака М.А. и соавт., 2015; Enjolras O. et. al., 2007; Balakrishnan K. et. al., 2012; Mulliken J. et. al., 2013; Persku M. et. al., 2015].

В дополнение к клиническим методам для верификации лимфатических мальформаций и дифференциальной диагностики их с другими заболеваниями применяются неинвазивные методы исследования, такие как ультразвуковое исследование, магнитно-резонансная томография [Якименко И.И., 2006, Cahill A. et. al., 2011]. В случае деформации костей лицевого скелета или черепа целесообразно использование компьютерной томографии [Buckmiller L. et. al., Perkins J. et. al., 2010; Balakrishnan K. et. al., 2011]. В настоящее время стал применяться новый метод – ультразвуковая эластография [Зыкин Б.И. и соавт., 2013; Chang J. et. al., Morikawa H. et. al., 2011]. Однако его применение для диагностики лимфатических мальформаций в литературе не обнаружено.

Среди методов лечения пациентов с лимфатическими мальформациями хирургический остается ведущим [Дорвло Т., 2009; Рогинский В.В. и соавт., 2014; Lei Z. et. al., 2007; Balakrishnan K. et. al., 2014]. Хирургическим способом возможно удалить весь объем мальформации при ограниченной ее локализации или большую часть при обширных поражениях, что позволяет минимизировать вероятность дальнейшего увеличения объема лимфатической мальформации [Бернадский Ю.И., 2000; Karapurkar A. et. al., 2012;].

Наряду с хирургическим иссечением применяются альтернативные методы лечения пациентов с лимфатическими мальформациями, эффективность которых

не всегда доказана и обоснована. Широко используется склеротерапия лимфатических мальформаций различными препаратами как в качестве самостоятельного метода, так и как способ «долечивания» остаточных кистозных полостей [Матюнин В.В. и соавт., 2010; Рогинский В.В. и соавт., 2015; Gilony D. et. al., 2012; Farnoosh S. et. al., 2015]. Однако склерозирование вызывает уменьшение объема мальформации, но не излечение [Cahill A. et. al., 2011].

В последние годы появились данные о лечении пациентов с лимфатическими мальформациями медикаментозными методами с использованием иммунодепрессантов, бета-адреноблокаторов, препаратов из группы регуляторов потенции, но результаты их применения имеют сомнительную эффективность, а также вызывают ряд серьезных побочных осложнений [Ozeki M. et. al., 2013; Акуз С. et. al., 2014; Koshy J., 2015].

Описано множество методов лечения пациентов с лимфатическими мальформациями слизистой оболочки языка, полости рта, гортаноглотки, такие как криотерапия, лазерная абляция, электрокоагуляция, холодно-плазменная абляция, СВЧ-гипертермия, однако данные методы паллиативны ввиду кратковременного эффекта [Копарзова О.А., 2005; Поляев Ю.А. и соавт., 2011; Kim S. et. al., Zhou Q. et. al., 2011; Thottam P. et. al., 2013].

Таким образом, актуальность темы определена разнообразием интерпритации этиологии заболевания, применением различных методов диагностики с целью достоверного определения формы, точной локализации лимфатической мальформации и выбором наиболее оптимального метода лечения в зависимости от формы, локализации поражения, возраста ребенка.

Степень разработанности темы исследования

Достаточно много современных публикаций посвящено вопросам диагностики и лечения пациентов с лимфатическими мальформациями челюстно-лицевой области и шеи [Cerrati E. et. al., Hosseinzadeh P. et. al., Longstreet B. et. al., 2015]. Исследователи приводят противоречивые данные об эффективности используемых методов лечения [Maruani A. et. al., 2013; Danial C. et. al., 2014]. В настоящее время нет единого мнения о предпочтительности одного метода

лечения перед другим. Все выше изложенное позволило сформулировать цель и задачи исследования.

Цель исследования

Повышение эффективности лечения детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи путем совершенствования методов диагностики и внедрения новых методов лечения.

Задачи исследования

1. Провести ретроспективный анализ архивных данных по лечению детей с так называемыми лимфангиомами головы и шеи за последние 13 лет.

2. Обосновать целесообразность использования термина «лимфатическая мальформация» вместо термина «лимфангиома» и внедрить данную терминологию в клинику.

3. Провести диагностику лимфатических мальформаций, дифференциальную диагностику их с другими заболеваниями в области головы и шеи, оценить результаты проведенного лечения на основе клинической картины, ультразвукового исследования с эластографией, магнитно-резонансной томографии, компьютерной томографии, эндоскопии, патоморфологического исследования.

4. Обосновать сроки и методы лечения детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи в зависимости от возраста ребенка, формы и локализации поражения, обосновать показания и внедрить новый метод лечения – ультразвуковую деструкцию с аспирацией.

5. Провести микроскопическое исследование строения патологической костной ткани при лимфатической мальформации, в том числе с использованием иммуногистохимического метода, и доказать или опровергнуть наличие внутрикостной лимфатической мальформации лицевого скелета и черепа.

Научная новизна

Введено в отечественную терминологию понятие «лимфатическая мальформация» вместо термина «лимфангиома» на основании современной

международной классификации, проведенных собственных клинических и патоморфологических исследований.

Выделена и обоснована как нозологическая единица внутрикостная лимфатическая мальформация.

Впервые использована ультразвуковая эластография для диагностики, дифференциальной диагностики и оценки эффективности лечения детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи.

На основании анализа архивного материала и собственных исследований определены оптимальные сроки и методы лечения детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи в зависимости от возраста ребенка, формы и локализации поражения.

Впервые разработан и применен новый метод лечения пациентов с лимфатическими мальформациями – ультразвуковая деструкция с аспирацией, и определены показания к его использованию.

Теоретическая и практическая значимость

Разработан оптимальный комплекс методов диагностики лимфатических мальформаций с использованием ультразвукового исследования с эластографией, магнитно-резонансной томографии, компьютерной томографии, эндоскопии, патоморфологического метода и иммуногистохимии, что позволило повысить достоверность исследований и оценить эффективность лечения.

Выделен приоритетный возраст, начиная с грудного, для лечения детей с данной патологией.

Предложена тактика выбора метода лечения в зависимости от анатомо-топографической локализации и формы лимфатической мальформации, возраста ребенка.

Определен и внедрен в клинику наиболее эффективный метод лечения детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи – хирургический в комбинации с ультразвуковой деструкцией.

Методология и методы исследования

Диссертация выполнена в соответствии с принципами и правилами доказательной медицины. Используются клинические, функциональные, морфологические, статистические методы исследования. Объектом изучения были пациенты в возрасте от 5 дней до 17 лет, родители которых обратились в клинику за медицинской помощью. Предмет исследования – лимфатические мальформации в области головы и шеи.

Научные положения, выносимые на защиту

- Диагностика в эмбриональном периоде, обнаружение лимфатических мальформаций в 68,5% наблюдений при рождении, наличие врожденной сопутствующей патологии подтверждает принадлежность лимфатических мальформаций к порокам развития, а не к истинным опухолям.
- Применение ультразвуковой деструкции в комбинации с хирургическим методом повышает эффективность лечения детей с лимфатическими мальформациями и снижает число послеоперационных осложнений.
- С помощью морфологического и иммуногистохимического исследований обнаружены лимфатические капилляры в межбалочном пространстве костей лицевого скелета и черепа, свидетельствующие о наличии внутрикостной лимфатической мальформации.

Степень достоверности и апробация результатов исследования

Степень достоверности научной работы определяется достаточным количеством обследованных пациентов (190 детей), разделенных на 3 группы, современными методами исследования, статистической обработкой данных. Добровольное участие детей в исследовании подтверждалось письменным согласием их родителей или законных представителей.

Материалы диссертации были доложены на IV и V Научно-практических конференциях молодых ученых «Актуальные проблемы стоматологии и челюстно-лицевой хирургии» (Москва, 2013, 2014); Симпозиуме «Сосудистые аномалии головы и шеи. Новый взгляд. Проблемные ситуации в челюстно-лицевой хирургии» (Москва, 2013); The 20th Workshop of the International Society

for the Study of Vascular Anomalies (Melbourne, Australia, 2014); Научно-практической конференции с международным участием «Паринские чтения 2014. Интегративная медицина в челюстно-лицевой хирургии и стоматологии» (Минск, Белоруссия, 2014); II и III Междисциплинарных конгрессах по заболеваниям органов головы и шеи (Москва, 2014, 2015); Круглом столе «Актуальные проблемы оториноларингологии, хирургии головы и шеи в детской гематологии/онкологии и иммунологии» (Москва, 2014); XXII Congress of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery (Prague, Czech Republic, 2014); Всероссийской Юбилейной научно-практической конференции «Актуальные вопросы челюстно-лицевой хирургии и стоматологии» (Санкт-Петербург, 2014); XVI Ежегодном научном форуме «Стоматология 2014» «Новое в стоматологии» (Москва, 2014); Общеинститутской конференции ЦНИИС и ЧЛХ (Москва, 2015); Конкурсе Молодых Ученых XXII Российского Национального Конгресса «Человек и лекарство» (Москва, 2015); VI Съезде детских онкологов России с международным участием «Достижения и перспективы детской онкологии» (Москва, 2015); Научно-практической конференции «Организация специализированной медицинской помощи детям с врожденной патологией челюстно-лицевой области» (Москва, 2016).

Апробация диссертации состоялась 14 октября 2015 года на совместном заседании сотрудников отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии, отделения реконструктивной хирургии лица и шеи с микрохирургией, отделения челюстно-лицевой хирургии, отделения врожденных дефектов и деформаций челюстно-лицевой области и эктопротезирования, отделения лучевых методов диагностики, лаборатории патологической анатомии ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России.

По теме диссертации опубликовано 13 научных работ, из них 3 в журналах, рекомендуемых ВАК.

Результаты научной работы внедрены в клиническую практику клиники детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России.

Личное участие автора в получении научных данных

Автор лично участвовала в выполнении диссертационной работы: поиске и анализе зарубежной и отечественной литературы, сборе архивных материалов, анализе и статистической обработке материалов. Автором лично проведено клиническое обследование пациентов, интерпретация данных диагностических исследований. Автор принимала непосредственное участие в лечении пациентов (ассистировала на операциях, проводила самостоятельно этапы операций, процедуры склерозирования, выполняла послеоперационные перевязки). Написание статей, тезисов, докладов, автореферата и диссертации выполнены автором лично в полном объеме.

Структура и объем диссертации

Работа изложена на 159 страницах печатного текста. Состоит из введения, 3 глав с изложением обзора литературы, материалов и методов исследований, результатов собственных исследований, заключения, выводов, практических рекомендаций, библиографии (268 источника, из них 74 отечественных и 194 зарубежных). Работа содержит 13 таблиц и иллюстрирована 38 рисунками.

СОДЕРЖАНИЕ РАБОТЫ

Материалы и методы исследования

Настоящая работа выполнена на основании изучения и анализа 190 наблюдений за детьми с лимфатическими мальформациями (так называемыми «лимфангиомами») в области головы и шеи, обследованных и пролеченных (140 детей) в ДГКБ Св. Владимира (г. Москва) в период с 1999 по 2011 гг., в ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России (г. Москва) в период с 2011 по 2015 гг. Из них 100 архивных и 90 собственных наблюдений. Возраст пациентов при первичном обращении в клинику составил от 5 дней до 17 лет включительно (таблица 1). Мальчиков было 110 (57,9%), девочек – 80 (42,1%).

Проводился анализ архивных историй болезни с изучением паспортной части, акушерского анамнеза, наследственности, возраста на момент лечения, диагноза при поступлении, диагноза клинического, анамнеза заболевания (время

обнаружения, наличие и частота воспалений, проведенное лечение), результатов дополнительных исследований и гистологического исследования.

Таблица 1. Распределение пациентов по полу и возрасту при обращении в клинику

Возрастные группы	Мальчики		Девочки		Общее количество детей	
	Число	%	Число	%	Число	%
0 – 28 дней	4	2,1	2	1,1	6	3,2
28 дней – 12 месяцев	18	9,5	19	10	37	19,5
1 – 3 года	32	16,8	19	10	51	26,8
3 – 7 лет	30	15,8	19	10	49	25,8
7 – 12 лет	16	8,4	9	4,7	25	13,1
12 – 17 лет	10	5,3	12	6,3	22	11,6
Всего	110	57,9	80	42,1	190	100

Обследование пациентов собственных наблюдений включало в себя клинические и дополнительные методы.

Клиническое обследование проводилось в покое и при нагрузке для дифференциальной диагностики лимфатических мальформаций с мальформациями кровеносных сосудов. На слизистой оболочке оценивалось наличие или отсутствие патогномичных пузырьковых элементов.

Ультразвуковое исследование выполнялось 141 пациенту до лечения и через 10-14 дней, 1, 3, 6, 12 месяцев после лечения в отделении лучевых методов диагностики ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России на аппаратах SONOLINE Sienna (Siemens, Германия), MyLabTwice (Esaote, Италия) с конвексным и линейным датчиками в В-режиме сканирования с применением цветового доплеровского картирования кровотока. Эхография позволяла определить локализацию, форму лимфатической мальформации, провести дифференциальную диагностику с другими заболеваниями. У 23 детей применялась **ультразвуковая эластография** для определения плотности исследуемых тканей, дифференциальной диагностики, оценки результатов проведенного лечения.

Магнитно-резонансная томография применялась у 75 пациентов для определения точной топографии, распространенности и глубины поражения, оценки ширины просвета верхних дыхательных путей, измерения патологических очагов, размеров и объемов кистозных полостей (при макрокистозной форме), оценки результатов проведенной операции. Магнитно-резонансная томография выполнялась до лечения и через 6-12 месяце после лечения на различных аппаратах в регионах проживания пациентов в T1, T2-отведениях и в протоколах с подавлением сигнала от жира, под наркозом (у детей до 5 лет) и без него.

Компьютерная томография проводилась у 34 пациентов при наличии деформации костных структур костей лицевого скелета и черепа, а также при невозможности провести магнитно-резонансную томографию. Оценка изображений проводилась при получении объёмного 3D-изображения с помощью программ «OsiriX», «Amira». Исследования выполнялись на различных аппаратах по месту жительства пациентов, под наркозом и без него, до лечения и через 6-12 месяцев после лечения.

При нетипичной клинической картине (в стадии воспаления лимфатической мальформации, при наличии травмы в анамнезе) с целью уточнения диагноза у 12 пациентов выполнялась **диагностическая пункция**.

Эндоскопические исследования (фиброфаринголарингоскопия, трахеобронхоскопия) проводились 10 пациентам с поражением гортаноглотки, пациентам-трахеоканулярам с использованием фибробронхоскопа и ригидного бронхоскопа (Karl Storz GmbH & Co, Германия).

Патоморфологическое исследование выполнялось с целью верификации диагноза в лаборатории патологической анатомии ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России, в патологоанатомическом отделении ФНКЦ ДГОИ им. Дм. Рогачева. Морфологическому исследованию подвергались ткани, полученные в результате биопсий и операций у 133 пациентов.

Иммуногистохимическое исследование выполнялось у 14 пациентов для подтверждения диагноза с использованием моноклональных антител к Podoplanin (D2-40), для дифференциальной диагностики с использованием моноклональных

антител к CD31, CD34, Glut1, для определения уровня клеточной пролиферации с применением антител к Ki-67.

Для оценки клинических данных и результатов лечения использовались **фотодокументация** с помощью цифрового зеркального фотоаппарата (Nikon D600, Япония). Для ретроспективного анализа использовалась база данных Московского центра детской челюстно-лицевой хирургии и клиники детской челюстно-лицевой хирургии ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России.

Методы лечения

Из 190 наблюдаемых детей, 140 было пролечено различными методами или их комбинациями. Применялись следующие методы: хирургическое удаление, ультразвуковая деструкция, склерозирование, лазерная абляция. Методы использовались как обособленно, так и в различных комбинациях.

Хирургическое удаление применялось у 90 детей как самостоятельный метод, у 43 детей – в комбинации с другими методами лечения, с помощью стандартного набора хирургических инструментов и с использованием радиоволнового аппарата Surgitron (Ellman International, США) в 4 режимах: «разрез», «разрез+коагуляция», «коагуляция», «фульгурация». Остеотомии и коррекции костных структур костей лицевого скелета выполнялись по стандартной методике с помощью хирургических инструментов, микромотора и наконечника аппарата ImplantCenter2 (Acuteon Equipment Satelec, Германия).

Для лечения 5 пациентов с лимфатическими мальформациями языка и слизистой оболочки полости рта, наряду с хирургическим методом, применялась **лазерная абляция** с использованием Nd:YAG-лазера MY 60 (KLS Martin, Германия) в период с 2001 по 2005 гг.

Ультразвуковая деструкция с использованием аппарата CUSA EXcel (Integra LifeSciences, США) применялась для лечения 30 пациентов в период с 2005 по 2015 гг.. Метод применялся как для лечения детей с лимфатическими мальформациями, расположенными в глубоких и сложных анатомо-топографических областях лица и шеи, так и для удаления поверхностно расположенных элементов на слизистой оболочке языка и полости рта.

Склерозирование применялось для лечения пациентов с макрокистозной формой лимфатической мальформации – как самостоятельный и единственный метод лечения у 7 первичных пациентов, так и после хирургическим удалением у 8 пациентов. В качестве склерозантов использовались 70% раствор этанола + 5% раствор йода, Доксциклин, Пицибанил (у пациентов, направленных на лечение в ФНКЦ ДГОИ им. Дм. Рогачева).

Статистическую обработку полученных данных проводили методом вариационной статистики с использованием критериев Стьюдента при помощи программы Microsoft Excel.

РЕЗУЛЬТАТЫ СОБСТВЕННЫХ ИССЛЕДОВАНИЙ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

У большинства детей лимфатическая мальформация была диагностирована при рождении (65,8%), из них в 11 наблюдениях (5,8%) – на этапе пренатальной диагностики, но следует отметить, что в данных случаях была выявлена макрокистозная лимфатическая мальформация шеи. Реже лимфатическая мальформация проявлялась в течение первых двух лет жизни (20,5%) (рисунок 1).

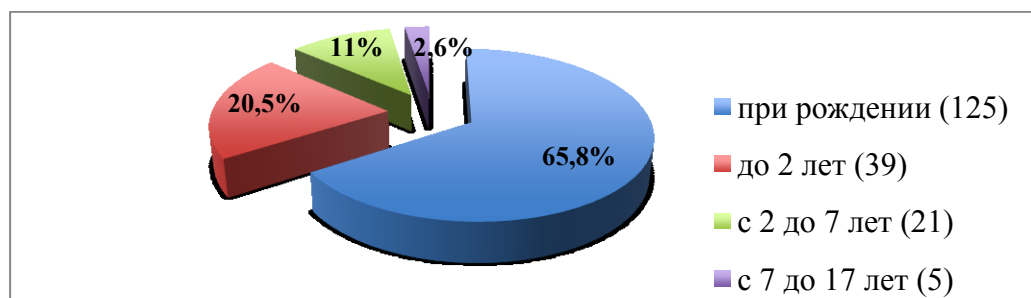


Рисунок 1. Диаграмма распределения пациентов в зависимости от времени обнаружения лимфатической мальформации

Выявлено, что у 52 детей (27,4%) отмечалось наличие других сопутствующих врожденных аномалий, в том числе в составе синдромов, что подтверждает врожденный характер развития лимфатической мальформации и позволяет присоединиться к точке зрения большинства авторов, относящих данную патологию к порокам развития лимфатической системы.

Выявленное несоответствие возраста детей при обнаружении у них лимфатической мальформации с возрастом при их обращении в клинику

обусловлено тем, что 77 детей (40,5%) находились под наблюдением и лечением в других учреждениях, зачастую с ошибочными или неустановленными диагнозами. В 41 наблюдении (21,6%) отмечен ошибочный диагноз направивших учреждений, среди которых образования из кровеносных сосудов, новообразования, врожденные кисты, нейрофиброматоз и другие. Анализ полученных данных позволяет предположить о низком уровне подготовки специалистов в регионах, отсутствии необходимого диагностического оборудования. Ошибочная диагностика (21,6%) приводит к необоснованным и неадекватным методам лечения детей с лимфатическими мальформациями.

Соотношение данных ультразвукового исследования, магнитно-резонансной томографии, компьютерной томографии, эндоскопического, морфологического исследования с клиническим наблюдением позволяло определить локализацию (таблица 2) и форму лимфатической мальформации.

Таблица 2. Распределение пациентов по локализации лимфатической мальформации

	Локализация	Число детей	%
Ограниченные лимфатические мальформации	Околоушно-жевательная область	13	6,8
	Щечная область	10	5,3
	Орбита, параорбитальная область	3	1,6
	Верхняя губа	2	1,05
	Поднижнечелюстная область	8	4,2
	Дно полости рта	4	2,1
	Язык	22	11,6
	Шея	13	6,8
Лимфатические мальформации, занимающие 2 и более анатомических областей	2 области лица	23	12,1
	Язык и дно полости рта	8	4,2
	3 и более областей лица	21	11,05
	Лицо и язык	11	5,8
	Лицо и шея	22	11,6
	Лицо, язык, шея, гортаноглотка	24	12,6
	Лицо с поражением костей лицевого скелета / черепа	3	1,6
	Лицо, язык с поражением костей лицевого скелета	3	1,6
Всего		190	100

Воспаление лимфатической мальформации наблюдалось у 96 пациентов (50,5%) в анамнезе. Количество эпизодов воспаления варьировалось от 1 до 8. Госпитализация в стационар потребовалась 31 пациенту (16,3%) для проведения курса противовоспалительной терапии.

В архивных историях болезни использовалась следующая классификация так называемых «лимфангиом» у пациентов: кистозные, кистозно-кавернозные, кавернозные, капиллярно-кавернозные, гемлимфангиомы (таблица 3).

Таблица 3. Распределение архивных пациентов в зависимости от формы «лимфангиомы»

Форма «лимфангиомы»	Число пациентов	%
Кистозная	44	44%
Капиллярно-кавернозная	19	19%
Кистозно-кавернозная	15	15%
Кавернозная	14	14%
Гемлимфангиома	8	8%
Всего	100	100

Лимфатические мальформации у 90 пациентов в собственных исследованиях были распределены в соответствии с обновленной классификацией ISSVA 2014 года: макрокистозная, микрокистозная, смешанная макро- и микрокистозная, комбинированная лимфо-венозная (таблица 4).

Таблица 4. Распределение пациентов в собственных исследованиях в зависимости от формы лимфатической мальформации

Форма лимфатической мальформации	Число пациентов	%
Макрокистозная	37	41,1%
Микрокистозная	13	14,4%
Смешанная (макро- и микрокистозная)	32	35,6%
Комбинированная лимфо-венозная мальформация	8	8,9%
Всего	90	100

В исследовании наблюдалось 18 пациентов с деформациями костей лицевого скелета и черепа. В 6 наблюдениях (33,3%) из 18 прооперированных детей с костной патологией обнаружены признаки лимфатической мальформации внутри костной ткани: отмечено истончение и частичное разрушение костных балок, межбалочные пространства заполнены гипоклеточной соединительной тканью с большим количеством разнонаправленных лимфатических капилляров различного диаметра. Эндотелий сосудов экспрессирует Podoplanin (D2-40). У остальных 12 детей деформация костей является вторичной в следствие давления мягких тканей.

Дифференциальная диагностика проводилась со следующими заболеваниями: гиперплазиями и мальформациями кровеносных сосудов, нейрофиброматозом, доброкачественными новообразованиями (липомой, тератомой), кистами поднижнечелюстных и подъязычных слюнных желез, дермоидными кистами дна рта, хроническим лимфаденитом. В клинику было направлено 22 ребенка с ошибочным диагнозом «лимфангиома». После дообследования диагноз «лимфангиома» был изменен (таблица 5).

Таблица 5. Распределение детей, направительных и поступивших с ошибочным диагнозом «лимфангиома», в соответствии с верифицированным диагнозом

Верифицированный диагноз	Число пациентов
Гиперплазия кровеносных сосудов	6
Мальформация кровеносных сосудов	5
Нейрофиброматоз	3
Доброкачественные опухоли	3
Кисты слюнных желез	2
Дермоидные кисты	2
Хронический лимфаденит	1
Всего	22

Различными методами пролечено 140 пациентов. Всего выполнено 301 вмешательство, включающее операции и склерозирования.

В зависимости от распространенности лимфатической мальформации пациенты разделены на 3 группы (таблица 6):

1 группа – пациенты с локализацией лимфатической мальформации в одной анатомической области (51 пациент – 69 операций и лечебных процедур);

2 группа – пациенты с лимфатической мальформацией, локализующейся в 2 анатомических областях (33 пациента – 60 операций и лечебных процедур);

3 группа – пациенты с лимфатической мальформацией, локализующейся в 3 и более анатомических областях (56 пациентов – 172 операции и лечебные процедуры суммарно).

Таблица 6. Распределение пациентов всех групп по методам лечения

Метод лечения	1 группа		2 группа		3 группа	
	Число пациентов	Число операций и лечебных процедур	Число пациентов	Число операций и лечебных процедур	Число пациентов	Число операций и лечебных процедур
Хирургический	41	54	20	28	29	88
Хирургический + ультразвуковая деструкция	4	6	8	20	18	57
Склеротерапия	4	4	1	1	2	3
Хирургический + склеротерапия	1	3	2	5	5	15
Хирургический + лазерная абляция	1	2	2	6	2	9
Всего	51	69	33	60	56	172

Для оценки результатов лечения определены следующие критерии:

«отлично» - лимфатическая мальформация полностью удалена, без эстетических и функциональных нарушений;

«хорошо» - лимфатическая мальформация удалена, признаки рецидива отсутствуют, но требуется хирургическая коррекция (например, устранение рубцовой деформации, нервопластика); сохраняются остаточные признаки

мальформации по данным дополнительных методов исследования при отсутствии клинических проявлений;

«удовлетворительно» - наблюдаются признаки рецидива / продолженного роста лимфатической мальформации, требуется хирургическое лечение;

«неудовлетворительно» - лимфатическая мальформация сохраняется, пациент нуждается в продолжении многоэтапного хирургического лечения.

Проведена оценка результатов лечения детей всех 3 групп (таблица 7).

Таблица 7. Распределение пациентов по результатам лечения

Результат лечения	Количество пациентов по группам			Суммарное кол-во пациентов (%)
	1 группа	2 группа	3 группа	
«отлично»	24	36	30	90 (64,3%)
«хорошо»	5	13	23	41 (29,3%)
«удовлетворительно»	4	2	1	7 (5%)
«неудовлетворительно»	0	0	2	2 (1,4%)
всего	33	51	56	140 (100%)

У большинства детей (64,3%) был получен отличный результат. Хороший результат отмечался в 29,3% наблюдений. Удовлетворительный результат имел место в 5% наблюдений. Неудовлетворительный результат отмечен у 2 детей (1,4%) с обширными лимфатическими мальформациями ввиду того, что после однократно проведенной операции данные пациенты не продолжили лечение в клинике.

Проведена сравнительная оценка результатов лечения детей с ЛМ в зависимости от проведенного метода лечения (таблица 8).

У детей, пролеченных хирургическим методом в комбинации с ультразвуковой деструкцией, «отличный» результат лечения отмечен в 76,7% наблюдений. Среди детей, пролеченных только хирургическим методом и хирургическим методом с последующим склерозированием остаточных кистозных полостей, «отличный» результат определялся в 65,6% и 62,5%

наблюдений, соответственно. Таким образом, показатели результатов лечения при использовании комбинации хирургического метода с ультразвуковой деструкцией выше, чем при применении только хирургического метода или хирургического метода с последующей склеротерапией.

Таблица 8. Распределение пациентов по результатам лечения в зависимости от применяемого метода лечения

Метод лечения / Результат лечения	Число пациентов (% от пролеченных данным методом)				Всего пациентов: число
	«отлично»	«хорошо»	«удовлетворительно»	«неудовлетворительно»	
Хирургический	59 (65,6%)	25 (27,8%)	4 (4,4%)	2 (2,2%)	90
Хирургический + УЗД	23 (76,7%)	6 (20%)	1 (3,3%)	0	30
Склерозирование	0	6 (85,7%)	1 (14,3%)	0	7
Хирургический + склерозирование	5 (62,5%)	3 (37,5%)	0	0	8
Хирургический + лазерная абляция	2 (40%)	2 (40%)	1 (20%)	0	5
Всего	89	42	7	2	140

Рассматривая все 3 группы детей суммарно, осложнения (парезы и параличи мимической мускулатуры, длительная лимфорея, рубцовая деформация, требующая коррекции) наблюдались у 24 детей (17,1%). У пациентов 1-й группы осложнения отмечены в 4 наблюдениях (7,8%). У пациентов 2-й группы осложнения возникли в 8 наблюдениях (24,2%). В 3 группе осложнения развились у 12 пациентов (21,4%).

Однако следует отметить, что такие осложнения как парез мимической мускулатуры, лимфорея, рубцовая деформация потребовали дополнительного лечения, но существенно не ухудшили конечный результат лечения детей. При парезах проводилось консервативное и местное лечение до восстановления мимических движений в полном объеме. При длительной лимфорее выполнялось склерозирование полостей. Для устранения рубцовой деформации потребовались

дополнительные оперативные вмешательства. Но главная цель была достигнута – лимфатическая мальформация была устранена.

Корреляции количества осложнений с возрастом ребенка прослежено не было.

Проведено сопоставление количества возникших осложнений у пациентов, пролеченных хирургическим методом, и у пациентов, леченных хирургическим методом с ультразвуковой деструкцией (таблица 9).

Таблица 9. Сравнительная оценка количества осложнений у детей при использовании хирургического метода и хирургического в комбинации с ультразвуковой деструкцией

Метод лечения	Кол-во пролеченных детей	Кол-во осложнений	% осложнений от кол-ва пролеченных детей в данной группе
Хирургический	90	17	18,9%
Хирургический + УЗД	30	3	10%

Процент осложнений среди пациентов, пролеченных хирургическим методом, составил 18,9%, тогда как процент осложнений среди детей, леченных комбинацией хирургического метода с ультразвуковой деструкцией, был ниже и составил 10%, соответственно.

Четырем пациентам (2,9%) из 140 пролеченных детей была наложена трахеостома, один из которых к выписке был деканулирован.

В исследовании не наблюдалось ни одного летального исхода.

ВЫВОДЫ

1. Анализ архивных и собственных наблюдений 190 детей показал, что у 125 детей (65,8%) лимфатические мальформации обнаружены при рождении, у 39 детей (20,5%) — в течение первых двух лет жизни. В 52 наблюдениях (27,4%) выявлено наличие сопутствующей врожденной патологии. Выявление в периоде эмбрионального развития, наличие сопутствующей врожденной патологии

свидетельствуют о том, что лимфатические мальформации не являются истинными опухолями.

2. На основании анализа современной литературы, данных собственных клинических и патоморфологических исследований подтверждено, что лимфатические мальформации являются пороками развития лимфатической системы, в связи с чем следует отказаться от понятия «лимфангиома» и использовать термин «лимфатическая мальформация».

3. Алгоритм обследования детей с лимфатическими мальформациями, включающий использование ультразвукового исследования с эластографией в качестве первой линии диагностики, магнитно-резонансной томографии – для уточнения топографии и объема мальформации, компьютерной томографии – при обширных лимфатических мальформациях для обнаружения поражения костей лицевого скелета и черепа, позволяет провести диагностику, дифференциальную диагностику лимфатических мальформаций с другими образованиями в области головы и шеи, оценить результаты и эффективность проведенного лечения.

4. Лечение детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи вне зависимости от формы, локализации, распространенности в периоде новорожденности и грудном возрасте является обоснованным и правильным. Несвоевременно начатое лечение приводит к увеличению объема лимфатической мальформации, нарушению жизненно важных функций, вторичным деформациям костей, что увеличивает этапность лечения и общую реабилитацию пациентов.

5. Разработан и внедрен в клинику новый высокоэффективный метод лечения пациентов с лимфатическими мальформациями – ультразвуковая деструкция с аспирацией. Показанием к данному методу являются лимфатические мальформации со сложной анатомо-топографической локализацией, проявления лимфатических мальформаций на слизистой оболочке полости рта и языка.

6. Основным методом лечения детей с лимфатическими мальформациями является хирургический метод. Применение хирургического метода с использованием ультразвуковой деструкции повышает эффективность лечения и снижает число послеоперационных осложнений. Склеротерапия способствует

уменьшению объема лимфатической мальформации, но не приводит к излечению. Склерозирование остаточных кистозных полостей после ранее проведенного хирургического лечения способствует купированию лимфореи в послеоперационном периоде, что повышает эстетические результаты лечения.

7. Внутрикостное поражение при лимфатической мальформации выявлено рентгенологически у 6 (33,3%) из 18 исследованных пациентов с деформациями костей лицевого скелета и черепа и подтверждено с помощью патоморфологического и иммуногистохимического методов обнаружением лимфатических капилляров в межбалочном пространстве кости и надкостнице.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНДАЦИИ

1. Алгоритм обследования детей с лимфатическими мальформациями должен включать в себя клиническое обследование, ультразвуковое исследование с использованием эластографии для определения формы лимфатической мальформации в качестве первой линии диагностики, магнитно-резонансную томографию – с целью визуализации точной топографии мальформации вне зависимости от формы и объема поражения, компьютерную томографию – при деформации костей и подозрении на внутрикостную лимфатическую мальформацию, эндоскопическое исследование – при симптомах поражения гортаноглотки.

2. Ультразвуковое исследование необходимо выполнять до лечения и для оценки результатов лечения через 10-14 дней, 1, 3, 6, 12 месяцев, далее с периодичностью 1 раз в 1 год.

3. Ультразвуковая эластография целесообразна для сравнительной оценки кистозных полостей лимфатической мальформации до и после склеротерапии, а также для сравнения плотности тканей до и после хирургического лечения с целью дифференциальной диагностики между вновь образованной кистозной полостью, послеоперационной гематомой, лимфатическим узлом, формирующимся послеоперационным рубцом.

4. При проведении процедуры склерозирования лимфатических мальформаций необходимо использование ультразвуковой навигации.
5. Магнитно-резонансную томографию необходимо выполнять до и через 6-12 месяцев после лечения для оценки эффективности лечения.
6. Компьютерную томографию следует проводить для определения объема и характера деформации костей лицевого скелета или черепа, планирования оперативного вмешательства с целью коррекции данной патологии, оценки результатов хирургического лечения.
7. Лечение детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи должно быть начато в ранние сроки, в случае обширных поражений – начиная с первых дней жизни ребенка. Период новорожденности и грудной возраст не является противопоказанием для выполнения хирургического вмешательства.
8. Ограниченные лимфатические мальформации следует удалять хирургическим методом одноэтапно, обширные лимфатические мальформации – поэтапно, первым этапом способствуя восстановлению жизненно важных функций.
9. Ультразвуковая деструкция показана для лечения детей с лимфатической мальформацией, локализующейся в сложных анатомо-топографических областях, лимфатических мальформаций на слизистой оболочке языка и рта.
10. Склеротерапия показана для долечивания пациентов с остаточными кистозными полостями. Склеротерапия, как самостоятельный метод, допустима для лечения детей грудного и раннего детского возраста с макрокистозными лимфатическими мальформациями сложной локализации, как альтернатива хирургическому лечению.

Список работ, опубликованных по теме диссертации

1. Рогинский В.В. Лимфатические мальформации в челюстно-лицевой области у детей / В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, И.А. Овчинников, Е.Ю. Гавеля, Г.А. Павелко, М.А. Ломака // Сборник материалов XVII Съезда педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии». – М., 2013. – С. 530.
2. Рогинский В.В. Диагностика и лечение детей с лимфатическими мальформациями челюстно-лицевой области и шеи / В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, И.А. Овчинников, Г.А. Павелко, И.И. Бабиченко, Е.Ю. Гавеля, М.А. Ломака, Р.В. Рыжов // Сборник трудов Научно-практической конференции с международным участием «Паринские чтения 2014. Интегративная медицина в челюстно-лицевой хирургии и стоматологии». – Минск, 2014. – С. 341–343.
- 3. Рогинский В.В. Лечение детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи / В.В. Рогинский, И.А. Овчинников, Г.А. Павелко, М.А. Ломака, Е.Ю. Гавеля // Онкохирургия. – 2014. – Т. 6. – С. 117–118.**
4. Рогинский В.В. Актуальные вопросы сосудистой патологии головы и шеи у детей / В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, Э.А. Репина, Ф.Н. Мустафина, Р.В. Рыжов, М.А. Ломака // Российский журнал детской гематологии и онкологии. – 2014. – № 2. – С. 115.
5. Ломака М.А. Методы лечения детей с лимфатическими мальформациями языка и слизистой оболочки полости рта / М.А. Ломака, Е.Ю. Гавеля, Р.В. Рыжов // Материалы Всероссийской Юбилейной научно-практической конференции «Актуальные вопросы челюстно-лицевой хирургии и стоматологии». – СПб., - 2014. – С. 127–128.
- 6. Рогинский В.В. Методы лечения детей с мальформациями лимфатической системы головы и шеи / В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, Г.А. Павелко, И.А. Овчинников, М.А. Ломака, Е.Ю. Гавеля // Стоматология. – 2014. – Т. 93. – № 6. – С. 57.**

7. Ломака М.А. Особенности лечения детей с мальформациями лимфатической системы головы и шеи / М.А. Ломака, В.В. Рогинский, И.А. Овчинников, Г.А. Павелко, Е.Ю. Гавеля // Сборник материалов XVIII Конгресса педиатров России с международным участием «Актуальные проблемы педиатрии». – М., 2015. – С. 360.
8. Ломака М.А. Особенности диагностики и лечения детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи / М.А. Ломака, В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, И.А. Овчинников, Е.Ю. Гавеля // Сборник материалов XXII Российского Национального Конгресса «Человек и лекарство». – Москва, 2015. – С.144.
- 9. Ломака М.А. Диагностика и лечение детей с лимфатическими мальформациями языка / М.А. Ломака, В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, Г.А. Павелко, И.А. Овчинников, Е.Ю. Гавеля, Р.В. Рыжов // Стоматология детского возраста и профилактика. – 2015. – Т. 53. – № 2. – С. 55–61.**
10. Рогинский В.В. Лечение детей с лимфатическими мальформациями языка и слизистой оболочки полости рта / В.В. Рогинский, И.А. Овчинников, Е.Ю. Гавеля, М.А. Ломака // Head & Neck. Russian journal. – 2015. – № 2. – С. 60.
11. Рогинский В.В. Мальформации лимфатической системы головы и шеи у детей: диагностика и методы лечения / В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, И.А. Овчинников, Г.Ю. Гавеля, Г.А. Павелко, И.И. Бабиченко, М.А. Ломака, Р.В. Рыжов // Онкопедиатрия. – 2015. – Т. 2. – № 3. – С. 324–325.
12. Roginskiy V. Treatment of Children with Lymphatic Malformations of Maxillofacial Area and Neck / V. Roginskiy, A. Nadtochiy, I. Ovchinnikov, M. Lomaka, G. Pavelko, E. Gavelya, R. Ryzhov // Book of Abstracts 20th International Workshop on Vascular Anomalies, ISSVA. – Melbourne, 2014. – P. 85-86.
13. Lomaka M. Treatment of children with lymphatic malformations of head and neck // M. Lomaka, V. Roginskiy, A. Nadtochiy, I. Ovchinnikov, E. Gavelya, R. Ryzhov / Book of Abstracts XXII Congress of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery. – Prague, 2014. – P. 367.