

РЫЖОВ РОМАН ВАЛЕНТИНОВИЧ

Сравнительная оценка методов диагностики сосудистых поражений головы и шеи у детей

14.01.14 — Стоматология

АВТОРЕФЕРАТ

диссертации на соискание учёной степени

кандидата медицинских наук

Москва – 2017

Работа выполнена в Федеральном Государственном Бюджетном Учреждении «Центральный Научно-Исследовательский Институт Стоматологии и Челюстно-Лицевой Хирургии» Министерства Здравоохранения Российской Федерации

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 Государственного Бюджетного Образовательного Учреждения Высшего Образования «Московский Государственный Медико-Стоматологический Университет им. А.И. Евдокимова» Министерства Здравоохранения Российской Федерации;

Пыков Михаил Иванович – д.м.н., профессор, заведующий кафедрой лучевой диагностики детского возраста Федерального Государственного Бюджетного Образовательного Учреждения Дополнительного Профессионального Образования «Российская Медицинская Академия Непрерывного Профессионального Образования» Министерства Здравоохранения Российской Федерации.

Ведущая организация: Федеральное Государственное Бюджетное Учреждение Высшего Образования «Тверской Государственный Медицинский Университет» Министерства Здравоохранения Российской Федерации

Защита состоится 5 апреля 2017 года в 10.00 часов на заседании диссертационного совета (Д 208.111.01) в Федеральном Государственном Бюджетном Учреждении «Центральный научно-исследовательский институт стоматологии и челюстно-лицевой хирургии» Министерства Здравоохранения Российской Федерации по адресу: 119991, г. Москва, ул. Тимура Фрунзе, д. 16 (конференц-зал).

С диссертацией можно ознакомиться в библиотеке Федерального Государственного Бюджетного Учреждения «Центральный Научно-Исследовательский Институт Стоматологии и Челюстно-Лицевой Хирургии» Министерства Здравоохранения Российской Федерации по адресу: 119991, г. Москва, ул. Тимура Фрунзе, д. 16 и на сайте www.cniis.ru.

Автореферат разослан « _____ » _____ 2017 г.

Ученый секретарь
Диссертационного совета,
кандидат медицинских наук

И.Е. Гусева

Общая характеристика работы

Актуальность темы исследования

Сосудистые поражения являются наиболее распространенными доброкачественными образованиями у детей, встречаясь с частотой от 1:500 до 1:1200 новорожденных (Н.И. Кондрашин, 1963; Т.М. Косырева, 2007; Ю.Ф. Исаков 2009) для всех видов образований из кровеносных сосудов. Частота встречаемости лимфатических мальформаций колеблется по данным различных авторов от 1:1000 до 1:16000 (J. Alper, 1983; O. Enjolras, 2007; Q. Zhou, 2011). Так называемая «Инфантильная гемангиома» (ИГ) является наиболее распространенным сосудистым поражением младенцев. Хотя истинная частота рождения детей с т.н. ИГ неизвестна, по данным разных авторов их распространенность составляет от 4-5% (A. Kassarian, 2004) до 10% среди белых детей (S. Hurwitz, 1993). Некоторые источники указывают, что распространенность т.н. ИГ составляет 1-3% всех новорожденных (S. Hurwitz, 1993; J. Mulliken, 2013), но к возрасту одного года частота поражения составляет до 10% детей (P. Hoeger, 2009).

Общая частота поражения детей врожденными мальформациями кровеносных сосудов (МКС) среди популяции – 1,5%, около 2/3 из них составляют венозные мальформации (ВМ) (J. Mulliken 2013). По данным других авторов МКС встречаются с частотой 1:7000-1:10000 новорожденных (S. Lam, 2010). Также к МКС относятся сосудистые пятна новорожденных, встречаемые с частотой до 70% у белых новорожденных (T. Nabif, 1996; K. Wolff, 2008) и, в большинстве случаев, регрессирующие к возрасту 1 года, однако, в 50% случаев пятна на задней поверхности шеи остаются и у взрослых (K. Wolff, 2008).

Распространенность лимфатических мальформаций (ЛМ) составляет от 1,2 до 2,8% в популяции (Q. Zhou, 2011) и от 1,3 до 10,6% среди всех сосудистых образований (А.П. Малинин, 1974; П.М. Горбушина 1978; W.T. Williams, 1993).

При такой высокой распространенности 68-80% из них локализованы в области головы и шеи (Ю.Ф. Исаков, 2009; O. Enjolras, 2007). Это делает вопрос диагностики и своевременного лечения этих образований крайне актуальным для детских челюстно-лицевых хирургов.

Проблема диагностики сосудистых поражений является непростой в связи с малым возрастом пациентов, накладывающим определенные ограничения на выбор методов. Путаница в терминологии, существующая до сих пор, как в России, так и в остальном мире лишь усложняет диагностику и затрудняет ретроспективный анализ. Точность диагностики так называемых лимфангиом с использованием только результатов клинического обследования составляет 50-53% (А.П. Гургенадзе, 1996; О.А. Копарзова, 2005). Диагностические ошибки приводят к несвоевременному и некорректному лечению. Особенно сложно разграничение в группе самих сосудистых поражений. Высокую опасность для пациентов представляет неадекватная теоретическая позиция врача. Принимая значительную по объему гиперплазию кровеносных сосудов за кавернозную гемангиому часто начинают использовать неоправданно агрессивные методы лечения.

Высокая частота встречаемости сосудистых аномалий, отсутствие единого протокола обследования пациентов, частые диагностические ошибки и неадекватное лечение детей с данной патологией выводят проблему дифференциальной диагностики сосудистых поражений в разряд социально значимых.

Степень разработанности темы

Таким образом, несмотря на большое количество современных публикаций, посвященных диагностике и лечению сосудистых поражений, создание алгоритма, систематизирующего обследование детей с такими поражениями, является актуальным. Довольно подробно ранее был разработан алгоритм диагностических мероприятий для больных с гиперплазией кровеносных сосудов. Алгоритм и протокол для диагностики мальформаций кровеносных сосудов у детей не разработан, а диагностика лимфатических мальформации разрабатывалась параллельно с исследованием, проводимым М.А. Ломака.

На основании вышеизложенного сформулированы цель и задачи исследования.

Цель исследования

Цель: повышение эффективности обследования детей с сосудистыми поражениями головы и шеи за счет оптимизации обследования.

Задачи исследования

1. Оценить эффективность методов диагностики сосудистых поражений головы и шеи у детей.
2. По данным капилляроскопии изучить особенности состояния микрососудистого русла у детей с сосудистыми поражениями челюстно-лицевой области и шеи в зависимости от стадии развития.
3. Сравнить эффективность методов диагностики в определении различных параметров сосудистых поражений головы и шеи у детей.
4. Разработать алгоритм обследования с учетом возраста ребенка, вида патологии и объема поражения.
5. Изучить особенности морфологических характеристик т.н. ИГ в зависимости от стадии, локализации и клинических проявлений.

Научная новизна

Впервые проведена оценка эффективности методов диагностики сосудистых поражений с помощью методов доказательной медицины.

Впервые проведена оценка изменений на различных стадиях т.н. ИГ при помощи морфометрического анализа.

На основании проведенного анализа эффективности методов диагностики сосудистых поражений обосновано применение каждого из них и сформулирован алгоритм обследования.

Проведенное сопоставление данных морфологических характеристик ГКС с результатами других исследований подкрепляет аргументацию в пользу выделения гиперплазии кровеносных сосудов в отдельную нозологическую форму.

Теоретическая и практическая значимость работы

Рассчитаны показатели эффективности диагностики для клинического метода, компьютерной капилляроскопии, ультразвукового исследования, магнитно-резонансной томографии и компьютерной томографии.

Разработаны показания к выбору оптимальных методов диагностики сосудистых поражений головы и шеи у детей в зависимости от возраста ребенка, локализации и объема поражения.

Разработан дифференцированный алгоритм диагностики, позволяющий оптимизировать диагностику и лечение пациентов с гиперплазией кровеносных сосудов, мальформациями кровеносных сосудов и лимфатическими мальформациями.

Рационализированы алгоритмы диагностики сосудистых поражений головы и шеи, что позволило повысить информативность исследований, при минимизации использования инвазивных и обладающих определенной вредностью методов.

Методология и методы исследования

Диссертация выполнена в соответствии с принципами и правилами доказательной медицины. Использовались клинические, функциональные, лучевые, морфологические и статистические методы исследования.

Объектом исследования были пациенты с сосудистыми поражениями (ГКС, КМ, ВМ, АВМ и ЛМ) в области головы и шеи в возрасте от 2 дней до 18 лет. Предмет исследования – эффективность методов диагностики в определении параметров перечисленных поражений.

Научные положения, выносимые на защиту

1. Необходимо применение алгоритма диагностики у детей с сосудистыми поражениями головы и шеи с целью минимизации сроков обследования и, следовательно, своевременного назначения лечения.
2. В сложных диагностических случаях применение для дифференциальной диагностики пробной терапии повышает показатели эффективности клинической диагностики т.н. ИГ – гиперплазии кровеносных сосудов (ГКС) до 100%.

3. Изучение и сопоставление данных гистологического исследования, морфометрии и интраоперационной картины при гиперплазии кровеносных сосудов позволило выявить отсутствие каверн при данном заболевании, что дает основание считать термин инфантильная гемангиома кавернозного типа («кавернозная гемангиома») некорректным и необоснованным. Определение «кавернозная» может быть отнесено только к мальформациям.

Степень достоверности и апробация результатов исследования

Степень достоверности научной работы определяется достаточным количеством обследованных пациентов (775 детей) в возрасте от рождения до наступления совершеннолетия, применением современных методов обследования, обработкой данных с помощью методов доказательной медицины и статистики. 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 гг.).

Апробация диссертации состоялась 17 мая 2016 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 лучевой диагностики, лаборатории патологической анатомии и отделения функциональной диагностики ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России.

Публикации

По теме диссертации опубликовано 12 научных работ, из них 4 в журналах, рекомендованных ВАК.

Внедрение результатов исследований

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

Личное участие автора в получении научных данных

Автор лично участвовал в выполнении диссертационной работы: планировании диссертационной работы, поиске и анализе отечественной и зарубежной литературы. Лично проводил клиническое обследование пациентов (436 набл.), остальные обследовались совместно с их лечащими врачами. Лично интерпретировал данные примененных методов диагностики. Участвовал в операциях, заборе материала, его обработке, морфометрическом анализе. Самостоятельно выполнен анализ и статистическая обработка результатов. Написание статей, тезисов докладов, автореферата и диссертации выполнены автором лично в полном объеме.

Объем и структура работы

Диссертация изложена на русском языке на 134 страницах печатного текста и состоит из введения, 3 глав, заключения, выводов, практических рекомендаций, указателя литературы, который включает 136 источников, из них 41 отечественный и 95 зарубежных источников. Работа проиллюстрирована 47 рисунками и содержит 17 таблиц.

Материалы и методы исследования

Проанализирован материал консультаций в ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ» Минздрава России за 5 лет (с 2010 по 2015 гг.). Проведено обследование 775 пациентов с сосудистыми образованиями головы и шеи в возрасте от 6 дней до 17 лет. Большую часть наблюдений составили дети до 1 года – 586 пациентов (75,6%).

В таблице 1 представлено распределение пациентов по нозологии в соотношении с полом и возрастными периодами, принятыми в педиатрии на момент первичного осмотра в клинике детской стоматологии и челюстно-лицевой хирургии ФГБУ «ЦНИИС и ЧЛХ».

При ведении документации в ЦНИИС и ЧЛХ мы использовали действующую классификацию МКБ-10, рекомендованную министерством здравоохранения Российской Федерации, с дублированием диагноза по классификации Рогинского В.В. с соавт. (2010 г.).

Таблица 1 - Распределение пациентов по нозологии, возрасту и полу в собственном исследовании

Диагноз	Возрастные группы												Всего	
	0-1 мес		1-12 мес		1-3 года		3-7 лет		7-12 лет		12-17 лет			
Пол	М	Ж	М	Ж	М	Ж	М	Ж	М	Ж	М	Ж		
ГКС	18	36	156	316	14	31	2	2	-	-	-	-	575	
МКС	КМ	4	3	11	15	7	11	1	2	2	1	1	-	58
	ВМ	-	-	-	-	1	1	4	5	2	3	6	8	30
	АВМ	-	-	-	-	-	-	1	3	1	-	3	11	19
ЛМ	3	2	12	10	19	15	13	8	4	3	2	2	93	
Всего	66		520		99		41		16		33		775	

Методы обследования пациентов. Применялись методы клиническое обследование, УЗИ, компьютерная капилляроскопия, МРТ, КТ, цифровая субтракционная ангиография, эндоскопическое исследование верхних дыхательных путей, патогистологическое исследование, иммуногистохимическое лечение.

Количество обследований пациентов приведено в таблице 2. Клиническое обследование проводилось всем пациентам и повторялось от 2 до 5 раз на этапах лечения/наблюдения.

Таблица 2 - Количество пациентов и выполненных им обследований.

Методы диагностики	Количество	
	Пациентов	Исследований
Клиническое обследование	775	1673
Компьютерная капилляроскопия	563	926
УЗИ	775	1452
ОПТГ	12	16
КТ	42	46
МРТ	97	126
Ангиография	9	15
Эндоскопическое исследование верхних дыхательных путей	13	17
Патогистологическое исследование	237	289
ИГХ	33	33

Методы статистической обработки результатов исследования:

статистическую обработку данных выполняли при помощи компьютерной программы Microsoft Excel.

Были получены показатели эффективности методов диагностики при сосудистых образованиях головы и шеи с расчетом средней ошибки (m) для относительных величин. Корреляционную связь измеряли путем вычисления коэффициента корреляции (r) с расчетом средней ошибки коэффициента корреляции (m_r). Достоверность различий показателей и коэффициентов как внутри группы, так и между группами определяли по t -критерию Стьюдента. Статистически значимыми считались значения $p < 0,05$, что соответствует 95% достоверности.

Для оценки эффективности методов лучевой диагностики вычисляли чувствительность, специфичность, точность, прогностичность положительного и отрицательного результатов по формулам:

$$\text{Чувствительность} = (\text{ИП}/\text{ИП}+\text{ЛО}) \cdot 100\%,$$

где Ч – чувствительность метода, ИП – истинно положительные результаты, ЛО – ложноотрицательные результаты; Показатель чувствительности отражает способность метода давать правильный результат, который определяется как доля истинно положительных результатов среди всех проведенных тестов.

$$\text{Специфичность} = (\text{ИО}/\text{ИО}+\text{ЛП}) \cdot 100\%,$$

где С – специфичность метода, ИО – истинно отрицательные результаты, ЛП – ложноположительные результаты; Показатель специфичности метода описывает его способность не давать при отсутствии выявляемого параметра ложно положительный ответ.

$$\text{Точность} = (\text{ИП}+\text{ИО})/n$$

где Т – точность, ИП – истинно положительные результаты, ИО – истинно отрицательные результаты, n – общее число исследований;

$$\text{ППР} = (\text{ИП}/\text{ИП}+\text{ЛП}) \cdot 100\%$$

где ППР – прогностичность положительного результата, ИП – истинно положительные результаты, ЛП – ложноположительные результаты;

$$\text{ПОР} = (\text{ИО}/\text{ИО}+\text{ЛО})\cdot 100\%$$

где ПОР – прогностичность отрицательного результата, ИО – истинно отрицательные результаты, ЛП – ложноположительные результаты;

Для оценки эффективности методов диагностики за эталон была принята интраоперационная картина, с последующим патоморфологическим исследованием или положительный ответ на терапевтическое лечение при ГКС. Мы оценивали данные методов диагностики как истинные (положительные или отрицательные) при полном совпадении данных, и как ложные (положительные и отрицательные) при их несовпадении.

В настоящей работе были использованы стандартные методики проведения диагностики, определена эффективность методов диагностики, с помощью показателей эффективности проведена сравнительная оценка этих методов. На основании полученных данных составлен оптимальный алгоритм исследования для всех поражений кровеносных сосудов головы и шеи у детей.

Результаты собственных исследований

Для повышения эффективности диагностики при сосудистых поражениях головы и шеи, создания оптимального алгоритма обследования были обследованы 775 детей с сосудистыми поражениями, разделенные на группы согласно патологии: с ГКС - 575 пациентов, с КМ – 58, с ВМ – 30, АВМ – 19, с ЛМ – 93 пациента. Разделение на группы проведено на основании окончательного диагноза, установленного в результате комплексного обследования, интраоперационной картины и патоморфологического диагноза.

Оценка эффективности метода клинического обследования

Всем пациентам проводилось клиническое обследование на первичной консультации, на этапах лечения и наблюдения. При клиническом обследовании выполняли сбор информации для постановки диагноза и планирования дальнейшей тактики обследования или лечения.

Клиническое обследование пациентов включало:

- опрос пациента или его родителей, выяснение жалоб, анамнеза основного заболевания, тщательный сбор семейного и акушерского анамнеза, анамнеза

жизни пациента, выполнялись ли прививки, влияние их на поведение образования, проводилось ли ранее лечение;

- осмотр пациента с поиском дополнительных образований в других областях тела, пальпации образования, выполнение функциональных тестов: проба Вальсальвы, наклон головы. При наличии образования слизистой оболочки альвеолярного отростка челюсти также выполнялась перкуссия зубов в области сосудистого образования. Осмотр слизистых оболочек полости рта и ротоглотки, и языка. При подозрении на АВМ выполнялась аускультация в области образования;
- просмотр результатов проведенных ранее обследований
- заполнение медицинской документации (амбулаторная карта)
- фотографирование пациента в стандартных положениях

Большую часть консультированных составили дети до 1 года – 586 пациентов (75,6%). Обращение пациентов в возрасте до 1 года в подавляющем большинстве случаев – 487 набл. (83,1%) было связано с наличием бессимптомного образования, в возрасте от 2 до 6 мес - с «взрывным» ростом образования.

Выраженность клинической картины подавляющего большинства сосудистых поражений головы и шеи у детей позволяет поставить точный диагноз уже на этапе клинической диагностики. Малый возраст пациентов и, соответственно малый срок анамнестических наблюдений сказывается на эффективности этого метода.

Показатели эффективности клинического метода приведены в таблице 3.

Таблица 3 - Эффективность клинического метода диагностики

Показатель Нозология	n	Диагноз Ч±m,%	Распространен-ность Ч±m,%
ГКС с поверхностными проявлениями	498	92,6±1,2	77,6±1,9
ГКС без поверхностных проявлений	77	65,7±5,7	69,2±5,5
КМ	58	84,5±4,8	92,5±3,5
ВМ и АВМ	49	81,6±5,5	50,0±7,1
ЛМ	168	79,6±4,2	42,6±5,1

. В колонке n приводится количество пациентов в группе с заданным параметром (в этой таблице – диагнозом), расчет эффективности определения которого данным методом приведен в строке. От величины выборки (n) зависит средняя ошибка (m).

Наибольшую чувствительность метод клинической диагностики демонстрирует при поражениях с выраженными поверхностными проявлениями. Чувствительность клинического метода в диагностике сосудистых поражений составила 86,5%, что обусловлено яркими клиническими проявлениями у большей части исследованных пациентов. Чувствительность метода в определении объема образования (распространенности) варьирует в широком диапазоне и обусловлена невозможностью пальпации глубоких отделов головы и шеи и тем хуже, чем больше образование.

Затруднения в диагностике на этапе клинического обследования представили образования, расположенные в глубоких отделах челюстно-лицевой области и не имеющие проявлений на коже или слизистых оболочках.

Таким образом клинический метод диагностики показывая высокую чувствительность в постановке диагноза не позволяет достоверно судить об объеме поражения. Эффективность клинического метода в определении стадии ГКС и характера сосудистых мальформаций также невысока, что делает необходимым применение дополнительных методов диагностики.

Оценка эффективности метода компьютерной капилляроскопии

КК проведена 556 пациентам с диагнозами КМ (58 набл.) и ГКС с наличием поверхностных проявлений (498 набл.). Метод неинвазивен, безвреден, не требует седации пациента и может проводиться с самого раннего возраста. В нашем исследовании компьютерная капилляроскопия выполнялась с целью уточнения диагноза, стадии поражения, а также для контроля эффективности проводимого лечения на его этапах (Таблица 4).

Метод КК показывает высокую чувствительность и специфичность при дифференциальной диагностике ГКС и КМ, еще более возрастающие при повторном исследовании пациента в динамике. Однако позволяет оценить лишь

поверхностные проявления патологического процесса, определение глубины поражения при капилляроскопии невозможно.

Таблица 4 - Эффективность компьютерной капилляроскопии при однократном и повторном исследовании

Показатели Параметры	n	Ч±m, %	С±m, %	Т±m, %	ППР±m, %	ПОР±m, %
Диагноз	556	97,4±0,7	93,1±1,1	96,9±0,7	99,2±0,4	80,6±1,7
Стадии	498	96,6±0,8	91,4±1,2	96,0±0,8	99,0±0,4	75,7±1,8
Стадии при наблюдении в динамике	498	99,8±0,2	96,6±0,8	99,5±0,3	99,6±0,3	98,2±0,6

Компьютерная капилляроскопия является методом выбора для определения стадии ГКС с поверхностными проявлениями и дифференциальной диагностики с КМ.

Оценка эффективности метода УЗИ

Эффективность диагностики сосудистых поражений при УЗИ напрямую зависит от квалификации специалиста. В нашем исследовании УЗ исследование выполняли с целью подтверждения клинического диагноза, определения распространенности процесса, выявления тромбов, флешэктазов, флешолитов, артериовенозных анастомозов и мониторинга за изменением состояния поражения на этапах лечения пациента. Особенную ценность методу УЗИ придает возможность использования его для интраоперационной навигации при проведении некоторых видов лечения.

Показатели эффективности УЗИ в определении чувствительности диагностики и распространенности патологических образований приведены в таблице 5.

Высокая информативность метода и возможность измерения параметров кровотока и размеров образований нашла отражение в высокой чувствительности этого метода в диагностике сосудистых поражений. Относительно низкая эффективность диагностики КМ в раннем возрасте ребенка связана с невыраженностью сонографических проявлений этой патологии. Ограничением

Таблица 5 - Эффективность УЗИ при сосудистых поражениях головы и шеи

Показатели Параметры	n	Диагностика Ч±m,%	Распространенность Ч±m,%
ГКС	575	93,2±0,7	85,0±1,1
КМ	58	87,9±3,0	96,6±6,2
ВМ и АВМ	49	95,9±2,1	86,5±3,7
ЛМ	93	95,7±1,5	79,6±3,0

чувствительности в отношении объема образований явилась локализация в глубоких отделах (глубже 5 см), расположение очагов поражений за костной тканью, в том числе внутрикостная локализация.

В редких случаях - 65 набл (8,3%) комбинации клинического и УЗ методов исследования было недостаточно для постановки диагноза, в связи с отсутствием поверхностных проявлений образования метод КК также не мог дать необходимой информации. В таких условиях решение принималось на основании необходимости в срочном лечении - при отсутствии нарушений жизненно важных функций возможно наблюдение пациента в течение 1-3 мес. При наблюдении возможно выявление динамики развития/инволюции образования, что позволяет судить о его природе.

Эффективность диагностики сосудистых поражений ввиду невоспроизводимости результатов исследования УЗИ зависит от квалификации специалиста. УЗИ позволяет наряду со скринингом патологии и мониторингом его состояния на этапах лечения осуществлять интраоперационную навигацию при ряде вмешательств. Эффективность УЗИ в диагностике и определении различных параметров сосудистых поражений делает его методом первой линии диагностики сосудистых поражений.

Оценка эффективности МРТ

Показатели эффективности метода МРТ в определении распространенности патологии и диагностике сосудистых поражений ЧЛО приведены в таблице 6.

Метод МРТ демонстрирует высокую эффективность в диагностике сосудистых поражений и определении их распространенности.

МРТ является методом выбора для предоперационного исследования пациентов с обширными ЛМ и ГКС и показан к применению при наличии обширных поражений в любом возрасте. Существенное влияние на эффективность

Таблица 6 - Эффективность метода МРТ

Показатели	n	Ч±m,%
Параметры		
Диагностика	97	94,8 ± 2,2
Распространенность	97	97,9 ± 1,4

метода оказывает мощность источника постоянного магнитного поля. Данные, полученные при помощи аппаратов с индукцией магнитного поля менее 1 Тл оказывались недостаточно информативными. Не меньшее влияние на качество исследования оказывал спектр импульсных последовательностей, использованных при исследовании. Необходимы к применению по крайней мере T1, T2 последовательности, серии с подавлением жира и МР-ангиография.

Оценка эффективности РКТ

Метод РКТ в ряде случаев позволяет уточнить диагноз, локализацию сосудистых поражений. В настоящем исследовании метод был лишь вспомогательным и назначался пациентам при выявлении внутрикостного распространения образований методом ортопантомографии или наличия костной деформации. Показатели эффективности диагностики сосудистых поражений челюстно-лицевой области методом КТ приведены в таблице 7

Таблица 7 - Эффективность метода КТ

Показатели	n	Ч±m(%)
Параметры		
Диагностика	42	83,3 ± 4,1
Распространенность	42	95,2 ± 2,3

Применение метода рентгеновской компьютерной томографии показано при выявлении на предшествующих ему этапах обследования внутрикостных поражений и скелетных деформаций. Однако низкая чувствительность метода в отношении мягкотканых образований не позволяет использовать его как метод выбора при сосудистых поражениях. Выполнение РКТ с внутривенным болюсным

введением контрастного вещества позволило визуализировать отдельные фазы кровотока и визуализировать архитектуру сосудистого русла. Высокая скорость выполнения исследования позволяет минимизировать потребность в седации у детей младше 7 лет. Не избавляя от необходимости общего обезболивания перед РКТ с контрастным усилением.

Морфологическое и иммуногистохимическое исследование

В нашей работе патоморфологическое исследование проведено 218 пациентам с диагнозами: ГКС (76 набл.), ВМ (30 набл.), АВМ (19 набл.) и ЛМ (93 набл.).

Диагноз поставленный на основе комплексного предоперационного обследования подтвержден патоморфологическим исследованием и ИГХ в 96,6% набл. Части пациентов (12 набл.) с характерной микроскопической картиной ГКС выполнена морфометрия с расчетом некоторых параметров.

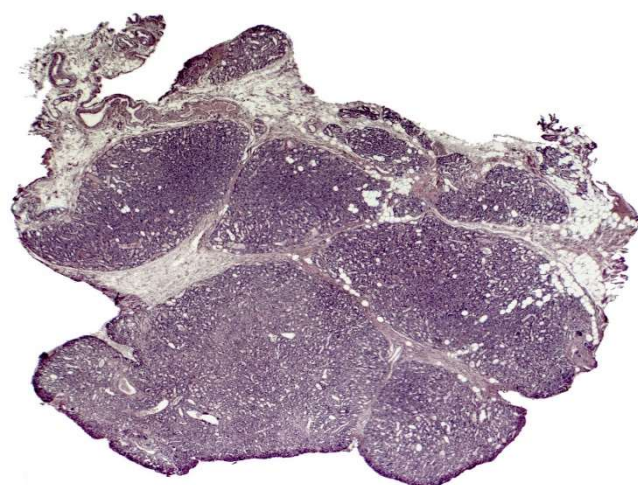
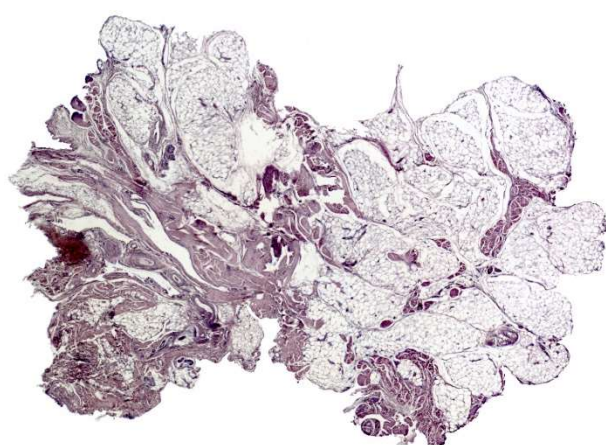


Рисунок 1 Морфометрический препарат б-ой А., а/к 0112116-12, д-з: ГКС в стадии резидуальных проявлений

Рисунок 2 Морфометрический препарат б-ой П., а/к 0249313-14, д-з: гиперплазия кровеносных сосудов активная стадия

Отсутствие каких-либо каверн в препаратах (Рисунки 1,2), приготовленных из очагов ГКС (т.н. ИГ) внешне напоминающих, и часто трактуемых как «кавернозные гемангиомы», доказывает необоснованность применения данного термина в отношении ГКС. Важность этого факта состоит в необходимости понимания врачами клиницистами недопустимости применения метода склерозирования очагов т.н. ИГ.

Обсуждение полученных результатов

Последовательное применение методов клинического обследования и УЗИ позволяет поставить диагноз с высокой точностью в большинстве случаев. Наличие поверхностных проявлений при ГКС, КМ и ЛМ упрощает задачу диагностики на этапе клинического осмотра. Также позволяя применять при ГКС с поверхностными проявлениями компьютерную капилляроскопию, с помощью которой возможно определение стадии ГКС и дифференциальная диагностика их с КМ. Это особенно важно на ранних сроках жизни ребенка и, соответственно минимальном сроке анамнестических наблюдений.

Применение перечисленных методов позволяет планировать дальнейший план диагностических и лечебных процедур. Немаловажным плюсом, особенно в связи с малым возрастом пациентов с сосудистыми поражениями, является неинвазивность этих методов, безболезненность и отсутствие необходимости применения седации или наркозного пособия. Это позволяет проводить многократные обследования на этапах наблюдения, лечения, реабилитации пациентов. Позволяет контролировать эффективность проводимой медикаментозной терапии и следить за изменениями в очаге поражения в реальном времени.

Решение о необходимости проведения последующих методов обследования пациента, в связи с их сложностью и определенной вредностью, принимается на основании клинической необходимости.

При обширных образованиях, наиболее опасных возможностью осложнений, таких как: обструкция верхних дыхательных путей, кровотечение, деформация костей лицевого скелета, важно раннее начало лечения. Для принятия решения о дальнейшей тактике лечения необходимо уточнение объема поражения, методом выбора в таком случае является МРТ. Сочетание клинического обследования, УЗИ и МРТ позволяет увеличить точность диагностики до максимума и определить основные параметры сосудистого поражения. При гиперплазиях и мальформациях кровеносных сосудов возможно выполнение РКТ с контрастом, позволяющее визуализировать архитектуру сосудистого русла в очаге поражения и на

периферии от него, в том числе и в различные фазы. Дополнительными показаниями к РКТ при сосудистых поражениях является деформация костей лицевого скелета, невозможность проведения МРТ.

МРТ и РКТ в возрасте пациентов до 5-7 лет или при наличии психомоторных отклонений должно проводиться в условиях наркоза или, по крайней мере, седации.

Цифровая субтракционная ангиография ввиду высокой лучевой нагрузки нами применялась только для селективной эмболизации и предупреждения массивной интраоперационной кровопотери в последующем. Информативности комплекса УЗИ, МРТ, РКТ было достаточно для получения исчерпывающей диагностической информации для проведения лечения.

ВЫВОДЫ

1. Оценка методов диагностики сосудистых поражений головы и шеи у детей показала, что чувствительность клинического метода диагностики находится в диапазоне от 65,7% до 92,6%, компьютерной капилляроскопии (в диагностике ГКС и КМ) - 97,4%, УЗИ - от 87,9 до 92,9%, МРТ - 94,8%, РКТ - 83,3%. Наибольшую точность в определении объема образования имеет метод МРТ - 97,9% и, при внутрикостном расположении очага, РКТ - 95,2%.
2. Изучение особенностей изменения микроциркуляции в очаге ГКС на различных стадиях позволило с высокой точностью различать фазы этих поражений. На стадии начальных проявлений очаг ГКС характеризуется увеличением количества артериоло-венулярных сообщений и расширением артериол. На стадии активного роста - наличием клубков капилляров, затруднением венозного оттока, мутностью интерстиция. Для стадии начала инволюции характерно появление бессосудистых зон, единичных разрушенных капилляров с агрегацией эритроцитов. На следующих стадиях бессосудистые зоны расширяются, снижается плотность капиллярной сети. В стадии резидуальных проявлений формируется нормальная капиллярная сеть, сохраняются расширенные посткапиллярные венулы.

3. Оптимальную эффективность диагностики сосудистых поражений обеспечивает комбинация методов клинического обследования и УЗИ (88,1%). Стадии ГКС с наивысшей точностью были определены методом компьютерной капилляроскопии (96,6%), а при ГКС без поверхностных проявлений – УЗИ (95,9%).
4. Алгоритм обследования пациентов с сосудистыми поражениями головы и шеи, учитывая детский возраст, строится на рациональности применения каждого метода. Обследование заключается в последовательном применении для диагностики: клинического метода и УЗИ, как неинвазивных и относительно недорогих методов с высокой специфичностью, для скрининга патологии и постановки диагноза. При поражениях, распространяющихся на две и более области эти методы дополняются МРТ. При деформации костей лицевого скелета, увеличении объема десен или локализации мальформации кровеносных сосудов в области слизистой полости рта выполняется ортопантомография и, в случае выявления внутрикостного поражения - РКТ (в том числе с контрастным усилением). Образования, локализованные в области нижней трети лица и шеи, требуют применения метода эндоскопического исследования верхних дыхательных путей.
5. Изучение и сопоставление данных гистологического исследования, морфометрии и интраоперационной картины при гиперплазии кровеносных сосудов позволило выявить отсутствие каверн при данном заболевании, что дает основание считать термин инфантильная гемангиома кавернозного типа («кавернозная гемангиома») некорректным и необоснованным. Определение «кавернозная» может быть отнесено только к мальформациям.

ПРАКТИЧЕСКИЕ РЕКОМЕНАЦИИ

1. Детям с сосудистыми поражениями в области головы и шеи необходима оптимизация алгоритма диагностики:
 - а). первичное обследование должно включать клинический осмотр с подробным сбором анамнеза, в том числе акушерского; и УЗ исследование

- б). при наличии поверхностных проявлений ГКС и КМ – обязательно дополняться компьютерной капилляроскопией для дифференциальной диагностики и определения стадии
 - в). повторный осмотр следует проводить через две недели-месяц, особенно в возрасте до 6 мес
 - г). при сложностях в дифференциальной диагностике ГКС и КМ допустима пробная терапия β -адреноблокаторами с целью уточнения диагноза, необходимая в раннем возрасте во избежание потери времени
 - д). дополнительные методы диагностики – МРТ и РКТ показаны к применению в возрасте до 6 мес. только при наличии жизнеугрожающих состояний и необходимости срочного оперативного вмешательства
2. С целью максимизации эффективности проводимых дополнительных методов исследования рекомендуется:
- а). в возрасте до 7 лет, а при необходимости и в старшем возрасте проведение МРТ и РКТ в условиях наркоза
 - б). проведение МРТ на аппаратах с индукцией магнитного поля не менее 1,0 Тл
 - в). получение T1, T2 взвешенных изображений, серий с подавлением жира и МР-ангиографии
 - г). ОПТГ при сосудистых мальформациях в области слизистой оболочки рта, при выявлении изменений костной ткани - РКТ
 - д). при наличии сосудистых поражений в области нижней трети лица и шеи – проведение эндоскопического исследования гортаноглотки.
3. Проведение цифровой субтракционной ангиографии имеет смысл только с целью эмболизации и снижения риска при последующем оперативном вмешательстве.
4. Для обеспечения взаимопонимания между специалистами и уменьшения количества диагностических и, как следствие, лечебных ошибок необходимо принятие единой классификации сосудистых поражений.

Список опубликованных работ

1. Рогинский В.В., Надточий А.Г., Овчинников И.А., Павелко Г.А., Бабиченко И.И., Гавеля Е.Ю., Ломака М.А., Рыжов Р.В. Диагностика и лечение детей с лимфатическими мальформациями челюстно-лицевой области и шеи // Сборник трудов научно-практической конференции с международным участием «Паринские чтения 2014». – Минск, 2014. – С. 341–343.
2. Рогинский В.В., Надточий А.Г., Репина Э.А., Мустафина Ф.Н., Рыжов Р.В., Ломака М.А. Актуальные вопросы сосудистой патологии головы-шеи у детей // Российский журнал детской гематологии и онкологии. – 2014. – №2. – С. 115.
3. Ломака М.А., Гавеля Е.Ю., Рыжов Р.В. Методы лечения детей с лимфатическими мальформациями языка и слизистой оболочки полости рта // Материалы Всероссийской Юбилейной научно-практической конференции «Актуальные вопросы челюстно-лицевой хирургии и стоматологии», Санкт-Петербург, 2014. – С. 127–128
4. Ломака М.А., Рогинский В.В., Надточий А.Г., Павелко Г.А., Овчинников И.А., Гавеля Е.Ю., Рыжов Р.В. Диагностика и лечение детей с лимфатическими мальформациями языка // Стоматология детского возраста и профилактика. – 2015. – Т. 53. – № 2. – С. 55–61.
5. Рогинский В.В., Надточий А.Г., Овчинников И.А., Гавеля Е.Ю., Павелко Г.А., Бабиченко И.И., Ломака М.А., Рыжов Р.В. Мальформации лимфатической системы головы и шеи у детей: диагностика и методы лечения» // Онкопедиатрия. – 2015. – Т. 2. – № 3. – С. 324–325.
6. Рогинский В.В., Овчинников И.А., Надточий А.Г., Рыжов Р.В., Смирнов Я.В. Радиочастотная термоабляция у больных с поражениями кровеносных сосудов челюстно-лицевой области // Голова и шея. Российское издание. Журнал Общероссийской общественной организации "Федерация специалистов по лечению заболеваний головы и шеи". 2015. № 1. С. 31-35.
7. В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, Н.П. Котлукова, И.А.Овчинников, С.Н. Жаркова, Д.Л. Вейзе, Ф.Н. Мустафина, Е.Ю. Гавеля, М.А. Ломака, Р.В. Рыжов, Я.В. Смирнов Малоинвазивные методы лечения детей с сосудистыми

- поражениями головы и шеи // Материалы V Всероссийской научно-практической конференции Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения
8. Рогинский В.В., Неробеев А.И., Надточий А.Г., овчинников И.А., Голубева С.Н., Рыжов Р.В., Смирнов Я.В. Малоинвазивные методы лечения сосудистых поражений головы и шеи // Материалы 6 съезда детских онкологов с международным участием М., 2015 С.323
 9. Гавеля Е.Ю., Рогинский В.В., Надточий А.Г., Котлукова Н.П., Овчинников И.А., Жаркова С.Н., Вейзе Д.Л., Мустафина Ф.Н., Ломака М.А., Рыжов Р.В., Смирнов Я.В. Малоинвазивные методы лечения детей с сосудистыми поражениями головы и шеи // Материалы V Всероссийской научно-практической конференции с международным участием «Колесовские чтения. Врожденная и наследственная патология головы, лица и шеи у детей: актуальные вопросы комплексного лечения» М, 2016 С.54-63.
 10. Roginskiy V., Nadtochiy A., Ovchinnikov I., Lomaka M., Pavelko G., Gavelya E., Ryzhov R. Treatment of Children with Lymphatic Malformations of Maxillofacial Area and Neck // The 20th International Workshop on Vascular Anomalies, ISSVA. – Melbourne, 2014. – P. 85–86.
 11. Roginsky V., Nadtochiy A., Ovchinnikov I., Pavelko G., Lomaka M., Gavelya E., Ryzhov R. Treatment of Children with Lymphatic Malformations of Head and Neck // Book of abstracts XXII Congress of the European Association for Cranio-Maxillo-Facial Surgery. – Prague, 2014. – P. 367.
 12. Igor Ovchinnikov, Vitaliy Roginskiy, Andrey Nadtochiy, Roman Ryzhov Transcutaneous Radiofrequency Vascular Lesion Destruction in Maxillofacial Area // Stomatology (special ISSUE) To ISSVA 20th International Workshop on Vascular Anomalies Melbourne (Australia), 2014. P. 1-55

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АВМ	артериовенозная мальформация
АВС	артериовенозные свищи
ВМ	венозная мальформация

ГКС	гиперплазия кровеносных сосудов
ИГ	инфантильная гемангиома
ИГХ	иммуногистохимическое исследование
ИО	истинно отрицательные результаты
ИП	истинно положительные результаты
КК	компьютерная капилляроскопия
КМ	капиллярная мальформация
РКТ	рентгеновская компьютерная томография
ЛМ	лимфатическая мальформация
ЛО	ложноотрицательные результаты
ЛП	ложноположительные результаты
МРТ	магнитно-резонансная томография
ПОР	прогностичность отрицательного результата
ПП	поверхностные проявления
ППР	прогностичность положительного результата
С	специфичность метода
Т	точность
УЗИ	ультразвуковое исследование
Ч _д	чувствительность диагностики
Ч _р	чувствительность в отношении распространенности