



**МИНИСТЕРСТВО
ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ**

Клинические рекомендации

Мальформация кровеносных сосудов ГОЛОВЫ И ШЕИ

Кодирование по Международной
статистической классификации болезней
и проблем, связанных со здоровьем МКБ 10:

D 10/ D18/Q25.8/ Q25.9/ Q26.8/ Q26.9/ Q27.3/
Q27.4/ Q27.8/ Q27.9/ Q28.8/ Q28.9

Возрастная группа: дети, взрослые

Год утверждения: 202

Разработчик клинических рекомендаций:

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

Утверждены

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

Согласованы

Научным советом Министерства
Здравоохранения Российской
Федерации

_____ 202 г.

II. Оглавление

I. Титульный лист.....	1
II. Оглавление.....	2
III. Список сокращений	4
IV. Термины и определения	5
V. Краткая информация по заболеванию или состоянию (группе заболеваний или состояний)	6
V.I Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	6
V.II Этиология и патогенез заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	7
V.III Эпидемиология заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	8
V.IV Особенности кодирования заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний) по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем.....	8
V.V Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	9
V.VI Клиническая картина заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)	13
VI. Диагностика заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний), медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики	13
VI.I Жалобы и анамнез	14
VI.II Физикальное обследование.....	14
VI.III Лабораторные и диагностические исследования	18
VI.IV Инструментальные диагностические исследования	18
VI.V Другие диагностические исследования	20
VII. Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапию, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения	21
VII.I Консервативное лечение	21
VII.II Хирургическое лечение	21
VII.III Лазерное лечение	23
VII.IV Лазерная и радиочастотная термоабляция.....	24
VII.V Склерозирование.....	25
VII.VI Рентгеноваскулярная окклюзия.....	26
VII.VII Комбинированное лечение	27
VIII. Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов.....	28

IX. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики.....	28
X Организация оказания медицинской помощи.....	29
XI Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющие на исход заболевания или состояния).....	30
XII Критерии оценки качества медицинской помощи.....	32
XIII Список литературы.....	33
XIV Приложение А1 Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций	37
XV Приложение А2 Методология разработки клинических рекомендаций..	39
XVI Приложение А3 Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.....	42
XVII Приложение Б. Алгоритмы действия врача.....	43
XVIII Приложение В Информация для пациентов.....	44
XIX Приложение Г1-ГН Шкалы оценки, вопросники и другие оценочные инструменты, состояния пациента, приведенные в клинических рекомендациях.....	45

III.Список сокращений

- WHO** - Всемирная организация здравоохранения (ВОЗ)
- ISSVA** - Всемирная научная ассоциация по изучению сосудистых аномалий
- СТАР** - Стоматологическая ассоциация России
- ИГ** – инфантильная гемангиома (синонимы -врожденная гемангиома, детская гемангиома); в англоязычной литературе-- «hemangioma infantile»
- ГКС** – гиперплазия кровеносных сосудов
- КК**- компьютерная капилляроскопия
- ИГХ** – иммуногистохимическое исследование
- ЧЛО** – челюстно-лицевая область
- МСКТ** –мультиспиральная компьютерная томография
- МРТ** – магнитно-резонансная томография
- УЗИ** – ультразвуковое исследование
- ЭЭО**-эндоваскулярная эмболизация сосудов
- МКС**- мальформация кровеносных сосудов
- ВМ**- венозная мальформация
- КМ**- капиллярная мальформация
- АВМ**- артериовенозная мальформация
- СМ**- смешанная мальформация
- КВМ**-капиллярно-венозная мальформация
- КЛМ**- капиллярно-лимфатическая мальформация
- КЛВМ**- капиллярно-лимфатическая венозная мальформация
- КАВА**- капиллярно-артериовенозная мальформация
- КЛАВМ**- капиллярно лимфо -артериовенозная мальформация
- ЛА**- лазерная абляция
- РЧА**-радиочастотная термоабляция
- ЭЭГ**-электроэнцефалограмма
- PDL**- импульсный лазер на красителях
- АТХ**-анатомо-терапевтическо-химическая классификация — международная система классификации лекарственных средств

IV. Термины и определения

Диагностика - комплекс медицинских вмешательств, направленных на распознавание состояний или установление факта наличия либо отсутствия заболеваний, осуществляемых посредством сбора и анализа жалоб пациента, данных его анамнеза и осмотра, проведения лабораторных, инструментальных, патолого-анатомических и иных исследований в целях определения диагноза, выбора мероприятий по лечению пациента и (или) контроля за осуществлением этих мероприятий (Федеральный закон от 21.11.2011 № 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации" (далее – Федеральный закон № 323-ФЗ))

Мальформация кровеносных сосудов (синоним —ангиодисплазия) — порок развития кровеносных сосудов, в основе которого лежит нарушение гемодинамики.

Гиперплазия кровеносных сосудов- реактивный опухолевидный рост тканей, в основе которого лежит пролиферация клеток эндотелия.

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

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

Мальформация кровеносных сосудов (МКС) – порок развития кровеносных сосудов, врожденного характера. Это последствия дизэмбриогенеза кровеносной системы, с преимущественной локализацией у пациентов в области головы и шеи, сопровождающиеся различными функциональными и эстетическими нарушениями. В патогенезе заболевания ведущий фактор – нарушение анатомической целостности стенки сосудов и изменение их формы, обусловленные динамикой жидкости. Характерным признаком МКС является нарушение гемодинамики.[1,2,3]

Капиллярная мальформация (КМ) – это гемодинамически низкоскоростное сосудистое нарушение капиллярной сети кожи и слизистых оболочек, поражающие микроциркуляторное русло и иногда распространяющиеся на глубокие слои, особенно в челюстно-лицевой области. В норме диаметр сосудов микроциркуляторного русла составляет от 10 до 100мкм. При капиллярных мальформациях их диаметр варьирует от 100 до 2000 мкм. [1,2,3]

В составе комбинированных форм, таких как КМ-АВМ, КМ-ВМ, в патологический процесс вовлекаются не только сосуды кожи, но и подкожно-жировой, мышечной, костной тканей, а также слизистых оболочек. [1,3-5]

Артериовенозная мальформация (АВМ) – гемодинамически активная сосудистая патология с высокой скоростью кровотока, развивающаяся в результате дефекта артериальной и венозной систем с формированием прямых сообщений между кровеносными сосудами различного калибра. Патологический «очаг» представляет собой напрямую связанные между собой артерии и вены, минуя микроциркуляторное русло. Артериовенозные мальформации встречаются редко и обычно располагаются

как поверхностно, так и висцерально. Большинство из них проявляются с рождения, но некоторые становятся заметными в период полового созревания, никогда не регрессируют. [1-3,6,7]

Венозная мальформация (ВМ) – гемодинамически неактивная, слабопотоковая сосудистая мальформация с участием собирательной части сосудистой сети. Венозная мальформация является наиболее распространенной сосудистой аномалией. Венозная мальформация представляет собой нарушение в сосудистом морфогенезе характеризующееся дилатированными и деформированными венозными сосудами, с дефектами гладко-мышечных клеток, окруженных сплошным слоем плоских эндотелиальных клеток. Венозные мальформации в области головы и шеи занимают второе место по распространенности после нижних конечностей, а артериовенозные мальформации третье после верхних и нижних конечностей. [1-3,6,7]

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

Этиология МКС в настоящее время остается до конца не изученной. Достигнут определенный прогресс в генетическом изучении ряда ангиодисплазий, по отношению к которым доказано наличие определенных генных мутаций. По данным ISSVA, не только ряд синдромов, включающих в себя мальформацию кровеносных сосудов, но и спорадические формы мальформаций имеют причинные гены.[8-12]

Критическим периодом возникновения сосудистых мальформаций является 4 - 20 неделя внутриутробного периода. [3,6,11]

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

медленным кровотоком, на уровне артерий и вен с высокой скоростью кровотока.

Артериовенозные шунты определяют динамику изменения крови в соответствии с законами движения жидкости. [2-4,7,12]

В большинстве случаев МКС определяются в первые недели и месяцы жизни. В дальнейшем рост мальформации происходит пропорционально росту пациента. Интенсивный рост патологического сосудистого образования обычно присущ пациентам женского пола в период полового созревания и беременности. Так же отмечается бурный рост при наличии провоцирующих факторов, таких как: травма, инфекция, стрессовые ситуации. [2,13,14]. Большинство венозных мальформаций появляются спорадически. Существуют редкие семейные случаи: на их долю приходится около 1% от всех венозных мальформаций [7, 14-16].

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

Мальформации кровеносных сосудов в области головы и шеи составляют от 5% до 14% клинических наблюдений всех сосудистых поражений. Около 80% от всех МКС составляют поражения мелких вен, венул и капилляров. Около 80% всех мальформаций кровеносных сосудов с локализацией в области головы и шеи составляют капиллярные мальформации [1,3, 12,13]

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

Мальформации кровеносных сосудов- (код по МКБ-10)

D10 Доброкачественное новообразование рта и глотки

D18.0 Гемангиома любой локализации

- Q25.8 Другие врожденные аномалии крупных артерий
- Q25.9 Врожденная аномалия крупных артерий неуточненная
- Q26.8 Другие врожденные аномалии крупных вен
- Q26.9 Порок развития крупной вены неуточненный
- Q27.3 Периферический артериовенозный порок развития
- Q27.4 Врожденная флебэктазия
- Q27.8 Другие уточненные врожденные аномалии системы периферических сосудов
- Q27.9 Врожденная аномалия системы периферических сосудов неуточненная
- Q28.8 Другие уточненные врожденные аномалии системы кровообращения
- Q28.9 Врожденная аномалия системы кровообращения неуточненная [2-4]

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

Классификация сосудистых патологий ISSVA 2018:

СОСУДИСТЫЕ МАЛЬФОРМАЦИИ:

1. Простые:

Капиллярные мальформации (КМ):

- Простой невус / пятно цвета лосося, «поцелуй ангела», «укус аиста»
- Кожная и/или слизистая КМ (так называемое «винное» пятно)
 - Внесиндромная КМ
 - КМ с ЦНС и/или офтальмологической аномалией (синдром Штурге-Вебера)
 - КМ с гипертрофией костной ткани и/или мягких тканей
 - Диффузная КМ с гипертрофией
- Сетчатые КМ

- КМ вследствие [на фоне] микроцефалии
- КМ вследствие [на фоне] мегалэнцефолии и полимикрогирии
- КМ вследствие [на фоне] КМ-АВМ (артериовенозной мальформации)
- Врожденная телеангиоэктатическая мраморная кожа
- Другие
- Телеангиоэктазия
 - Наследственная геморрагическая телеангиоэктазия (НГТ)
 - Другие

Венозные мальформации

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

Артериовенозные мальформации (АВМ)

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

Артериовенозная фистула (АВФ)

- Спорадические
- В составе НГТ
- В составе КМ-АВМ

- Другие

2. Комбинированные

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

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

Пораженные:

- Лимфатические сосуды
- Вены
- Артерии

Аномалии:

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

4. Сосудистые мальформации, ассоциированные с другими аномалиями

- ✓ Синдром Клиппель-Треноне
- ✓ Синдром Паркс-Вебера
- ✓ Синдром Сервелла-Марторелла
- ✓ Синдром Штурге-Вебера
- ✓ КМ конечностей + врожденная непрогрессирующая гипертрофия конечностей
- ✓ Синдром Маффуччи

- ✓ Макроцефалия – КМ
- ✓ Микроцефалия – КМ
- ✓ CLOVES-синдром
- ✓ Синдром Протея
- ✓ Синдром Банаян-Райли-Рувалькаба
- ✓ CLAPO-синдром

**Классификация патологических образований из кровеносных
сосудов (Рогинский В.В. с 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.

Расхождение взглядов в этих классификациях в вопросе о т.н. гемангиомах (инфантильных и врожденных), которые в классификации ISSVA относятся к опухолям, а в классификации Рогинского В.В. с соавт. к реактивным процессам – гиперплазии кровеносных сосудов. [3, 13,14].

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

Для МКС характерно большое разнообразие клинических проявлений-главным образом в виде изменения цвета кожи и слизистых оболочек от красно-розового до темно вишневого, реже увеличением объема тканей. Они сопровождаются в ряде случаев тяжелым изменением локального и общего состояния. [1-4,9]

Симптомы заболевания проявляются в ЧЛЮ и шеи в зависимости от размеров и локализации очага. Нередки поражения костей лицевого и мозгового скелета, чаще всего челюстей. Они могут быть изолированными или комбинированными с поражением мягких тканей. Отмечается рост поражения синхронный росту пациента. [2-4, 8,9]

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

Диагноз «МКС» является клиническим, устанавливается на основании клинического и инструментальных методов исследования: опрос (анамнез жизни пациента, включая антенатальный период (акушерский анамнез матери у пациентов детского возраста) и анамнез заболевания, начиная с интранатального периода с выяснением наличия МКС у ближайших родственников с целью выявления наследственных форм и синдромов, в состав которых входят МКС.[3,4,15,16]

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

[1-4,15]

Одним из основных клинических проявлений поражений кровеносных сосудов является видимая деформация тканей с изменением симметрии лица, нарушением окраски и структуры кожных и слизистых покровов. [1-3,16-18]

VI.I Жалобы и анамнез

- **Рекомендуется** при появлении первых признаков сосудистой патологии ЧЛЮ и шеи у пациентов любого возраста проведение консультации челюстно-лицевого хирурга. [3,4,12,17]

Уровень убедительности рекомендации С(уровень достоверности доказательств 5)

- **Рекомендуется** выявление жалоб у пациента или родителей пациента детского возраста связанных с изменением динамики цвета кожных и слизистых оболочек, нарушения конфигурации мягких тканей, эпизодов кровотечения при поражении слизистых оболочек. [3.4,12,17]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: *по длительности развития мальформации и последовательности появлений симптомов можно судить о характере патологического процесса скорости и направлениях роста заболевания.* [2-4,18]

VI.II Физикальное обследование

Первичным звеном обследования является выявление асимметрии лица, нарушение эстетических параметров в возрастном аспекте и оценка нарушения функции носового дыхания, жевания, окклюзии, смыкания физиологических сфинктеров (назолябиального и глазного). [2-4,12,16-18]

- **Рекомендуется** в рамках физикального обследования пациентов провести оценку размера, объема, формы МКС, исследовать

конфигурацию лица, деформацию контуров лица и шеи, обусловленную развитием МКС, оценить эстетические параметры лица. [2-4,18]

Симптомы проявляются в зависимости от размеров и локализации очага МКС. [3,12,18]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: при рождении наблюдаются, как правило КМ, ВМ, как единичный флебэктаз, АВМ кровеносных сосудов могут имитировать капиллярную мальформацию в первые годы жизни с последующим проявлением классической клинической картины. АВМ и ВМ кровеносных сосудов с наличием симптома наполнения. [3, 4,18,19]

- **Рекомендуется** обращать внимание на окраску кожного покрова и слизистых оболочек у пациентов с МКС. [3,12,18]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: мальформации с преобладанием венозного компонента имеют багрово-синюшный оттенок, мальформации с преобладанием артериального компонента приобретают ало-красную окраску кожного покрова. В большинстве случаев при поражении кожи или при поверхностном расположении МКС кожа имеет неровную бугристую поверхность. Наличие ярко-красного окраса кожных покровов различной интенсивности может свидетельствовать о капиллярной форме мальформации или смешанной формы КМ-АВМ на ранних сроках. [1-4, 10,11,18]

- **Рекомендуется** при осмотре пациентов проводить исследование для выявления пульсации мягких тканей в области поражения и изменение объёма мягких тканей. [1-4,12,18]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: у пациентов с артериовенозной мальформацией, отмечается увеличение пораженной области в объеме, в области кожных покровов отмечаются участки гиперемии, повышения температуры, при пальпации пораженной области отмечается пульсация. [1-4]

При МКС с выраженным артериальным компонентом при аускультации выслушивается сосудистый шум, совпадающий с ритмом сердечных сокращений. Для венозных образований характерным признаком является увеличение объема мягких тканей. Наличие у пациентов флебэкстаза свидетельствует о наличии ВМ кровеносных сосудов. [1-4,11].

- **Рекомендуется** при обследовании пациентов с МКС проводить пальпацию зоны поражения. [2-4,8,14,11]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: пальпация зоны поражения позволяет оценить состояние мягких тканей и подлежащих костных структур, связь мальформации с окружающими тканями, оценить интенсивность кровотока, выраженность артериального компонента, выявить симптом наполнения. [2-4,8,11,13,14]

- **Рекомендуется** при обследовании взрослых пациентов с МКС проводить пробу с нагрузкой. [2-4,11]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: необходимо при выполнении пробы с нагрузкой, любой возрастной категории пациентов соблюдать осторожность. При достаточном усилии и напряжении пациентов, в связи с резким увеличением объема тканей возможно возникновение кровотечения из-за разрыва сосудов при локализации МКС в полости рта. [2-4,11,18]

- **Рекомендуется** при необходимости проведения оперативного вмешательства и любых исследований под общим обезболиванием для исключения сопутствующей соматической патологии консультации: пациентов детского возраста – врачом-педиатром, взрослых пациентов-врачом-терапевтом. [2-4,13,18]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

- **Рекомендуется** при необходимости проведения оперативного вмешательства для оценки степени анестезиологического риска и определения предполагаемой кровопотери совместный осмотр пациента с МКС врачами: врач-анестезиолог-реаниматолог, врач-трансфузиолог, врач челюстно-лицевой хирург. [1-4,13,17]

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

Комментарии: *консилиум врачей: врач-челюстно-лицевой хирург, врач-трансфузиолог, врач-анестезиолог-реаниматолог позволяет оценить до операции объем предполагаемой кровопотери и адекватно восполнить объем циркулирующей крови во время оперативного вмешательства.* [1-4,12,15]

- **Рекомендуется** при локализации сосудистого образования в полости рта и массивных сосудистых поражениях, сопровождающихся деформацией лицевого скелета и нарушением прикуса для оценки степени дизокклюзии консультировать пациентов с МКС у врача-стоматолога-ортодонта.[1-4,13,17]

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

Комментарии: *ортодонтическое лечение позволяет предупредить или скорректировать возникшее нарушение окклюзии.* [2-4,13]

VI.III Лабораторные диагностические исследования

- Рекомендуется проведение предоперационного комплекса исследований, для проведения планового оперативного вмешательства под общим обезболиванием. [3,13]

Уровень убедительности рекомендаций А (уровень достоверности доказательств - 1).

VI.IV Инструментальные диагностические исследования

- Рекомендуется для оценки структуры сосудистого образования, локализации, определения типа и скорости кровотока пациентам с МКС любой возрастной категории проведение ультразвуковой доплерографии артерий методом мониторингования. [1,2,3,19]

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

- Рекомендуется при наличии поверхностных проявлений поражения кровеносных сосудов у детей для дифференциальной диагностики мальформации кровеносных сосудов и ГКС (ИГ) проведение компьютерной капилляроскопии. [3,22]

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

Комментарии: компьютерная капилляроскопия представляет из себя прижизненную микроскопию поверхностных сосудов микроциркуляторного русла, позволяет с высокой точностью визуализировать микрососуды капиллярного русла, дифференцировать МКС от ГКС (ИГ). При наблюдении пациента с помощью метода КК фиксируется динамика изменений микрососудистого русла. [3.13,21]

- Рекомендуется при локализации сосудистого поражения в области гортаноглотки, крылочелюстного пространства и шеи

проведение видеоларингоскопии, видеориноскопии, эзофагогастроскопии. [3,12,13]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).

Комментарии: *это исследование позволяет выявить в полости носа и носоглотки очаги МКС нарушающие функции органов и осложняющие анестезиологическое пособие.* [2,7,9,12]

- **Рекомендуется:** Магнитно-резонансная томография мягких тканей при наличии обширных ВМ, АВМ, СМ кровеносных сосудов, локализующихся в сложных анатомо-топографических областях, а так же при любых МКС в нижней трети лица и на шее. [1-4,19-20]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: *основной недостаток метода – необходимость использования наркозного пособия при проведении МРТ у детей в возрасте до 5-6 лет.*

- **Рекомендуется** пациентам с сосудистыми образованиями при подозрении на внутрикостное поражение ВМ, АВМ, СМ, локализующихся в сложных анатомо-топографических областях магнитно-резонансной ангиографии интракарниальных и экстракраниальных сосудов или компьютерной ангиографии интракарниальных и экстракраниальных сосудов. [3,22]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: *метод спиральной компьютерной томографии неспецифичен для мягкотканых поражений, однако применение контрастирования сосудов позволяет применять его при патологии кровеносных сосудов.*

При выявлении поражения слизистой оболочки альвеолярного отростка челюстей необходимо в обязательном порядке проводить мультиспиральную компьютерную томографию. [3,20]

- **Рекомендуется** пациентам с МКС с интенсивным кровотоком проведение селективной ангиографии в предоперационном периоде, проведение ангиографии ветвей общей сонной артерии с эндоваскулярной эмболизацией приводящих сосудов. [2-4]
- **Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 4).**

Комментарии: ангиография позволяет выявить “питающие сосуды” АВМ и наметить план лечения. Необходимо выполнение манипуляции в непосредственном предоперационном периоде не ранее чем за 1-2 суток до операции. В случае отсроченного оперативного вмешательства эффект от эндоваскулярной эмболизации приводящих сосудов заметно уменьшается. [2-4,20]

- **Рекомендуется** при выявлении МКС с поражением половины лица, наличием эпилептических приступов для исключения или подтверждения синдрома Штурге-Вебера-Краббе, проведение магнитно-резонансной томографии головного мозга. [3,17,18]

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

Комментарии: электроэнцефалография позволяет выявить функциональные изменения головного мозга, эпилептиформную активность. Результаты должны быть интерпретированы врачом - неврологом, при необходимости – назначен видео-ЭЭГ мониторинг. [4,10,11]

VI.V Иные диагностические исследования

- **Рекомендуется** проведение диагностической пункции кисты полости рта, под контролем ультразвукового исследования, при подозрении на изолированную форму костной МКС. [2-4,13]

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

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

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

VII.I Консервативное лечение.

- **Рекомендуется** при первичном обращении родителей с грудным ребенком, имеющим поражение кровеносных сосудов, лечение не проводить. Необходим период от 2 недель до 1 мес. в течение которого проводится дифференциальная диагностика между ГКС и МКС и фиксируется темп увеличения очага поражения. [3,12,13]

Уровень убедительности рекомендаций с (уровень достоверности доказательств - 5).

Комментарии: *консервативное лечение возможно только при ГКС. [3,5,12,15]*

VII.II Хирургическое лечение

Лечение пациентов с МКС головы и шеи должно проводиться дифференцированно с учетом формы МКС. В настоящее время наиболее рациональными методами лечения пациентов с МКС являются: хирургическое лечение, лазерная терапия, радиочастотная и лазерная абляции, рентгенэндоваскулярная окклюзия, комбинация методов. Выбор тактики лечения зависит от размеров и формы МКС .[1-4,15]

Алгоритм лечения пациентов в зависимости от распространенности и формы МКС представлен в приложении Б. [3,12,15]

Рекомендуется при планировании оперативного лечения детальное обследование пациентов для исключения сопутствующей соматической патологии (заболевания сердечно-сосудистой и легочной систем, патологии почек, нарушение системы гемостаза) [3].

- **Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 3)**

Комментарии: *коррекция выявленной патологии позволяет снизить риск развития интра и послеоперационных осложнений.*[2,3,9-11,12,22]

- **Рекомендуется** проведение хирургического лечения пациентам с МКС, в случаях поражения одной и двух анатомических областей, а также в составе комбинированного лечения для коррекции асимметрии. [2,3-5,13]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: *при расположении очага МКС в одной или двух анатомических областях возможно одноэтапное оперативное вмешательство. Поражение МКС более двух анатомических областей предусматривает поэтапное иссечение или проведение комбинированного лечения (склерозирование+ иссечение, перевязка афферентных сосудов+склерозирование, иссечение+ пластика мышц).* [2,5,7,10, 21, 23, 26, 28]

- **Рекомендуется** пациентам с МКС с поражением одной и двух анатомических областей полное удаление очагов МСК с устранением образовавшегося дефекта местными тканями. [2,5,7,12]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

- **Рекомендуется** пациентам с МКС при удалении очагов мальформации с поражением двух и более анатомических областей устранять дефект с помощью свободного реваскуляризованного лоскута. [2,3,5,12]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

- **Рекомендуется** для устранения избыточного объема ткани после лечения, больным с ВМ кровеносных сосудов с поражением нескольких областей, показано удаление сосудистой мальформации. [2-5,22]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

- **Рекомендуется** при возникновении кровотечений у пациентов с МКС использовать следующие приемы для устранения причин кровотечений в зоне поражения (обширное поражение): тампонирование, прошивание, давящие повязки, цифровая селективная ангиография с селективной эмболизацией и радиочастотная, лазерная абляция закрытая или открытая с последующим иссечением патологического образования. [1,2-4,5,22]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств -4).

VII. III Лазерное лечение

- **Рекомендуется** воздействие лазерным излучением пациентам с МКС при диагностике КМ кровеносных сосудов любой локализации. [2,3,4,12,15,22,27]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 4)

Комментарии: *основным действующим фактором лазерного излучения является мощный световой поток. Световой поток высокой интенсивности при взаимодействии с тканями вызывает термический эффект, в зависимости от мощности излучения в тканях возникают изменения в виде коагуляции, ожога, обугливания, испарения. Основным недостатком метода является риск развития некроза и деформирующего рубцевания тканей.* [2,22]

- **Рекомендуется** при выявлении капиллярной мальформации с поражением не только кожных покровов, но и подлежащих тканей, лечение начинать с глубоких отделов используя для этого РЧА, склеротерапию. [2-4,10-13]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 4)

- **Рекомендуется** у пациентов с КМ с вовлечением подлежащих тканей в качестве первого этапа вызвать фиброз или удалить патологические ткани, “питающие” КМ, в противном случае лазерное лечение будет малоэффективным. [2-4,25]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: *для лечения больных с сосудистыми образованиями применяются различные виды лазеров: неодимовый лазер на гранате, гольмиевый, лазер CO₂, лазер на парах мед (Яхрома мед), лазер на парах бромида меди, александритовый, диодный лазер. Однако в настоящее время наиболее эффективным признан импульсный лазер на красителях (Vbeat Perfecta - PDL). Основными эффектами лечения лазером PDL является: коагуляция и разрыв сосудов.* [2-4,12,22]

VII.IV Лазерная и радиочастотная термоабляция

- **Рекомендуется** при выявлении у пациентов обширной МКС сложной анатомической локализации, поражающую глубокие слои, проведение РЧА. [2,5,6,15,22]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 3)

Комментарии: *данный метод может проводится как моно лечение, так и входит в состав комбинированного лечения. Процедуру необходимо проводить под УЗ-контролем для четкой визуализации места воздействия. РЧА может проводиться чрескожно и/или чресслизисто, а так же в открытом режиме. [2,5-7, 13,22]*

- **Не рекомендуется** проводить РЧА пациентам с поверхностным расположением МКС, ввиду риска термического ожога кожных покровов.[2,4,10,12]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

- **Рекомендуется** при диагностировании у пациентов обширной МКС сложной анатомической локализации, поражающую поверхностные слои проводить ЛА. [3,12]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: *лазерная абляция позволяет точно воздействовать на патологические ткани и существенно снижает риск развития термического ожога. Данная процедура так же может быть использована как моно метод и входит в состав комбинированного лечения. Процедура проводится с использованием лазерного хирургического комплекса «Лазурит»(Nd: YAG) или Хирургического гольмиевого лазера (Versa Pover Suite 20 ; YAG- лазера). [2,4,12.]*

- **Рекомендуется** пациентам с мальформацией кровеносных сосудов, после проведения РЧА и ЛА в послеоперационном периоде, ношение давящей повязки в течении не менее 10 дней.[3]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 3)

VII.V Склерозирование

- **Рекомендуется** проведение склеротерапии в качестве альтернативного малоинвазивного метода лечения пациентов с АВМ и ВМ кровеносных сосудов.[21,23,26,28]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 3)

*Комментарии: данный метод не требует проведение общего наркоза, за исключением ситуаций, когда возраст ребенка менее 6 лет. Склерозирование может использоваться как самостоятельный метод или входить в состав комбинированного лечения. В качестве склерозантов используются следующие препараты: Этанол**, Лауромакрогол 400*, Натрий тетрадецилсульфат*. [21,23,26,28]*

VII.VI.Рентгенэндоваскулярная окклюзия

- **Рекомендуется** при диагностировании у пациентов АВМ кровеносных сосудов проведение эндоваскулярной эмболизации сосудов (ЭЭО) в качестве первого этапа комбинированного лечения. [2,3,4,13]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

Комментарии: не рекомендуется использовать у пациентов с МКС эндоваскулярную окклюзию, как самостоятельный метод, ввиду развития коллатерального кровоснабжения на 3-4 сутки. [2-4]

- Не рекомендуется проведение РЭО у пациентов при наличие “питающих” сосудов из бассейна внутренней сонной артерии, ввиду риска миграции эмболов и развития инсульта. [1,2,12,13]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

- Не рекомендуется использовать метод РЭО при ВМ кровеносных сосудов, ввиду наличия множества “питающих сосудов” и невозможности их полного окклюзирования. [2,12,13]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

- Рекомендуется использовать метод РЭО в предоперационном периоде у пациентов с МКС при прогнозировании массивного интраоперационного кровотечения во время вмешательства. [2,4,22,24]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 4)

VII.VII Комбинированное лечение

- Рекомендуется при выявлении у пациентов сосудистых поражений с интенсивным кровотоком для предоперационной подготовки проведение цифровой субтракционной ангиографии с эндоваскулярной эмболизацией приводящих сосудов. [3,7,12]

Уровень убедительности рекомендаций С (уровень достоверности доказательств – 3).

Комментарии: необходимо проведение манипуляции не ранее чем за 1-2 суток до операции. В случае отсроченного оперативного вмешательства эффект от эндоваскулярной эмболизации заметно уменьшается. [2,4,13]

- Рекомендуется при диагностике у пациентов АВМ кровеносных сосудов начинать лечение с ангиографии с возможной

эмболизацией “питающих” сосудов с последующим проведением радиочастотной, лазерной абляции для фибрирования зоны воздействия с последующим проведением хирургической коррекции для достижения удовлетворительного эстетического результата. [2,12,22]

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

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

Общие принципы реабилитации пациентов с МКС:

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

. Рекомендуется проведение медицинских реабилитационных мероприятий для полного социального и психо-визического восстановления пациента. [3]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

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

Специфической профилактики возникновения описываемой патологии не существует. При подозрении на патологию при пренатальном ультразвуковом скрининге, профилактика заключается в плановом

рациональном ведении беременности, консультация челюстно-лицевого хирурга после рождения, при синдромальном варианте- консультация генетика.

- **Рекомендуется** всем пациентам с МКС, после завершения лечения проводить повторные осмотры у челюстно-лицевого хирурга через 6 и 12 месяцев. [1-4,22]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

- **Рекомендуется** пациентам с МКС выполнять УЗИ через 6 и 12 месяцев после завершения лечения. [1-4,27]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

- **Рекомендуется** пациентам с МКС проведение МРТ мягких тканей головы и/или шеи через 12 месяцев после лечения. [1-4,22]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

- **Рекомендуется** пациентам с МКС с наличием внутрикостного поражения выполнять МСКТ костей лицевого скелета через 6 и 12 месяцев после лечения. [1-4,15,22]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 5)

Х. Организация оказания медицинской помощи

Полноценное восстановление функциональных нарушений и эстетических параметров пациентов с МКС предусматривает интердисциплинарного участия специалистов различного профиля: врача челюстно-лицевого хирурга, врача пластического хирурга, врача педиатра, врача терапевта, врача оториноларинголога, врача стоматолога-ортодонта с диспансерным

наблюдением с первого обращения пациента к челюстно-лицевому хирургу. Кратность посещений специалиста и объем необходимых методов исследования, определяется лечащим врачом в соответствии с формой заболевания, возраста и методами лечения.

Показания для госпитализации в медицинскую организацию:

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

Показания к выписке пациента из стационара:

1. Выполнение запланированных лечебно-диагностических исследований.
2. Полное или частичное удаление образования с улучшением анатомо-функционального состояния пораженной области.
3. Отсутствие признаков послеоперационных осложнений и ухудшения соматического состояния пациента. [2-4, 12,13]

Уровень убедительности рекомендации С (уровень достоверности доказательств 4)

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

Отрицательно сказывается на результатах лечения:

- несоблюдение рекомендаций лечащего врача;
- присоединение инфекционных осложнений;
- несогласованная тактика врачей специалистов на этапах лечения;

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

ХII. Критерии оценки качества медицинской помощи

п/п	Критерии качества	Уровень достоверности и доказательств	Уровень убедительности рекомендаций
1	Выполнен клинический осмотр врачом челюстно-лицевым хирургом, изучено течение беременности матери пациентов детского возраста, анамнез заболевания и семейный анамнез	5	C
2	Выполнено УЗИ с определением формы МКС, локализации образования	5	C
3	Выполнено МРТ мягких тканей головы и / или шеи	5	C
4	Проведение склеротерапии в качестве альтернативного лечения	3	C
5	Устранение кровотечения в период госпитализации	4	C

ХIII. Список литературы

1. Бокерия Л.А. Современные концепции лечения артериовенозных ангиодисплазий (мальформаций) / Л.А. Бокерия, А.В. Покровский, В.Н. Дан, С.В. Сапелкин // Ангиология и сосудистая хирургия. - 2015. - согласительный документ.
2. Большаков М.Н. Комбинированные методы лечения сосудистых аномалий головы и шеи: Дисс. канд. мед. наук: 14.01.14, 14.01.17 / Большаков Михаил Николаевич. - М., – 2010 – С.86
3. Национальное руководство. Челюстно-лицевая хирургия. Под редакцией академика РАН А.А. Кулакова М.: ГЭОТАР–Медиа, 2019. – С.462-501
4. Попель Г. А. Диагностика врожденных сосудистых мальформаций наружной локализации / Г.А. Попель, А.В. Воробей, И.А. Давидовский, М.Т. Воевода, А.И. Рогатень, Н.В. Деркачева // Новости хирургии. – 2016. – Т. 24. – №. 4
5. Breugem C. Are capillary malformations neurovenular or purely neural / C. Breugem, R. Hennekam, M. Gemert, C. Horst //Plastic and reconstructive surgery. – 2005. – Т. 115. – №. 2. – С. 578-587
6. Gupta A. Histopathology of vascular anomalies / A. Gupta, H. 141 Kozakewich //Clinics in plastic surgery. – 2011. – Т. 38. – №. 1. – С. 31-44
7. A. K. Green Vascular anomalies Classification, Diagnosis, & Management St. Louis, Missouri 2013. С 244
8. Arneja J., Gosain A. K. Vascular malformations / J. Arneja, A. Gosain //Plastic and reconstructive surgery. – 2008. – Т. 121. – №. 4. – С. 195-206.
9. Enjolras O. Color atlas of vascular tumors and vascular malformations / O. Enjolras, M. Wassef, R. Chapot. – L. : Cambridge University Press, 2007. – С.310

10. Материалы 19 конгресса Vascular Anomalies ISSVA classification for Vascular anomalies // Amsterdam. – <https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>
11. Mulliken J. Mulliken and Young's Vascular Anomalies Hemangiomas and Malformations / J. Mulliken, P. Burrows, S. Fishman. – 2th ed. – N.Y. : Oxford University Press, 2013. – 1095 p.
12. R. Mattassi • D.A. Loose • M. Vaghi Hemangiomas and Vascular Malformations An Atlas of Diagnosis and Treatment. Springer Verlag Italia S.r.l., Via Decembrio 28, I 20137. 2009 Milan, Italy. 279
13. Рогинский В.В. Малоинвазивные методы лечения сосудистых поражений головы и шеи / В.В. Рогинский, А.Г. Неробеев, А.Г. Надточий, И.А. Овчинников, С.Н. Голубева, Р.В. Рыжов, Я.В. Смирнов // Онкопедиатрия. – 2015. – № 3. – С. 323
14. Soblet J. Variable somatic TIE2 mutations in half of sporadic venous malformations / J. Soblet, N. Limalye, M. Uebelhoer, L. Boon, M. Vikkula // Molecular syndromology. – 2013. – Т. 4. – №. 4. – С. 179-183.
15. Стоматология. Специальный выпуск к VVII съезду педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» / под ред. А.А. Кулакова. – М., 2013. – С.48
16. Greene A. Vascular anomalies: current overview of the field / K. Greene // Clin. Plastic. Surg. – 2011. – Vol. 38. – P. 1 – 5
17. Ruckley C. Venous Disease: Epidemiology, management and delivery of care. / C. Ruckley, F. Fowkes, A. Bradbury // Springer Science & Business Media. – С.201-202
18. Soblet J. Variable somatic TIE2 mutations in half of sporadic venous malformations / J. Soblet, N. Limalye, M. Uebelhoer, L. Boon, M. Vikkula // Molecular syndromology. – 2013. – Т. 4. – №. 4. – С. 179-183
19. Mahady K. Vascular anomalies of the head and neck in children / K. Mahady, S. Thust, R. Berkeley, S. Stuart, A. Barnacle, F. Robertson, K.

- Mankad //Quantitative imaging in medicine and surgery. – 2015. – Т. 5. – №. 6. – С. 886
- 20.Tucci F. Head and neck vascular anomalies in children / F. Tucci, G. De Vincentiis, E. Sitzia, L. Giuzio, M. Trozzi, S. Bottero //International journal of pediatric otorhinolaryngology. – 2009. – Т. 73. – С. 571-576
- 21.Jain, R. Sonographically guided percutaneous sclerosis using 1% polidocanol in the treatment of vascular malformations / R. Jain, S. Bandhu, S. Sawhney, R. Mittal // Journal of clinical ultrasound. – 2002. – Vol. 30. – № 7. – P. 416–423.
- 22.Рогинский В.В. Радиочастотная термоабляция у больных с поражениями кровеносных сосудов челюстно-лицевой области / В.В. Рогинский, И.А. Овчинников, А.Г. Надточий, Р.В. Рыжов, Я.В. Смирнов // HEAD & NECK. Russian Journal. – 2015. - № 1. - Голова С. 31-35
- 23.De Corso, E. Sclerotherapy with polidocanol microfoam in head and neck venous and lymphatic malformations // E. De Corso, A. Cina, G. Salonna, G. Di Cintio, S. Gaudino, M. Panfili, C. Colosimo, G. Paludetti. // Acta Otorhinolaryngologica Italica : Organo Ufficiale Della Societa Italiana di Otorinolaringologia e Chirurgia Cervico-facciale, 23 Jul 2021, DOI: [10.14639/0392-100x-n1310](https://doi.org/10.14639/0392-100x-n1310) PMID: 34297013.
- 24.Burns A. Classification of vascular anomalies and the comprehensive treatment of hemangiomas / A. Burns, J. Navarro, R. Cooner //Plastic and reconstructive surgery. – 2009. – Т. 124. – №. 1. – С. 69e-81e.
- 25.Gupta A. Histopathology of vascular anomalies / A. Gupta, H. 141 Kozakewich //Clinics in plastic surgery. – 2011. – Т. 38. – №. 1. – С. 31-44.
26. Razavi, M.E. Sclerotherapy for eyelid and anterior orbital venous-lymphatic malformation / M.E. Razavi, M. T. Rajabi, N. Hassanpoor, S. Mohammadi // Journal of Current Ophthalmology. – 2019. – Vol. 31. – № 2. – P. 214–217.

27. Васильев И.С. Аномалии развития сосудов: терминология, классификация / И.А. Абушкин, И.А. Диомидов, В.О. Лапин, // Вестник Южно-Уральского государственного университета. Серия: Образование, здравоохранение, физическая культура. – 2013. – Т. 13. – №. 3.

28. Park, H.S. Clinical outcome and predictors of treatment response in foam sodium tetradecyl sulfate sclerotherapy of venous malformations. / H.S. Park, Y.S. Do, K.B. Park, K.H. Kim, S.Y. Woo, S.H. Jung, D.-I. Kim, Y.W. Kim, D. Hyun, S. K.Cho, In W. Choo. // *European radiology*. - 2016. - Vol. 26. - N. 5. - P. 1301-1310.

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

1. Кулаков Анатолий Алексеевич - главный внештатный специалист по челюстно-лицевой хирургии Министерства здравоохранения Российской Федерации, научный руководитель ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России, заслуженный деятель науки Российской Федерации, академик РАН, президент Общероссийской общественной организации «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии».
2. Рогинский Виталий Владиславович- доктор медицинских наук, профессор, заведующий отделом детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России, заслуженный деятель науки Российской Федерации.
3. Большаков Михаил Николаевич- кандидат медицинских наук, врач челюстно-лицевой хирург ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России.
4. Агеева Людмила Витальевна- кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России.»
5. Гавеля Екатерина Юрьевна- кандидат медицинских наук, научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ «НМИЦ СЧЛХ» Минздрава России.
6. Овчинников Игорь Александрович- кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ НМИЦ «ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России.

7. Ломака Мария Александровна- кандидат медицинских наук, научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ НМИЦ ЦНИИСиЧЛХ» Минздрава России.

Конфликт интересов отсутствует

XV. Приложение А 2. Методология разработки клинических рекомендаций.

Таблица 1. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов диагностики (диагностических вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематические обзоры исследований с контролем референсным методом или систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные исследования с контролем референсным методом или отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Исследования без последовательного контроля референсным методом или исследования с референсным методом, не являющимся независимым от исследуемого метода или нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая
5	Имеется лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов

Таблица 2. Шкала оценки уровней достоверности доказательств (УДД) для методов профилактики, лечения и реабилитации (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор РКИ с применением мета-анализа
2	Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в т.ч. когортные исследования
4	Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследования «случай-контроль»
5	Имеется лишь обоснование механизма действия вмешательства (доклинические исследования) или мнение экспертов

Таблица 3. Шкала оценки уровней убедительности рекомендаций (УУР) для методов профилактики, диагностики, лечения и реабилитации

(профилактических, диагностических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УУР	Расшифровка
А	Сильная рекомендация (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество, их выводы по интересующим исходам являются согласованными)
В	Условная рекомендация (не все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются важными, не все исследования имеют высокое или удовлетворительное методологическое качество и/или их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)
С	Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются неважными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим исходам не являются согласованными)

Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:

1. Врач челюстно-лицевой хирург
2. Врач-педиатр
3. Врач-терапевт
4. Врач-оториноларинголог
5. Врач хирург-стоматолог
6. Врач-стоматолог детский

Порядок обновления клинических рекомендаций.

Механизм обновления клинических рекомендаций предусматривает их систематическую актуализацию – не реже чем один раз в три года, а также при появлении новых данных с позиции доказательной медицины по вопросам диагностики, лечения, профилактики и реабилитации конкретных заболеваний, наличии обоснованных дополнений/замечаний к ранее утверждённому КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

XVI. Приложение А3. Справочные материалы, включая соответствие показаний к применению и противопоказаний, способов применения и доз

лекарственных препаратов, инструкции по применению лекарственного препарата.

Связанные документы.

Данные клинические рекомендации разработаны с учётом следующих нормативно-правовых документов:

1.«Порядок оказания медицинской помощи по профилю «челюстно-лицевая хирургия», утвержденный Министерством здравоохранения Российской Федерации от 14 июня 2019 г. №422н (зарегистрирован Министерством юстиции Российской Федерации 30 августа 2019 г., регистрационный № 55783).

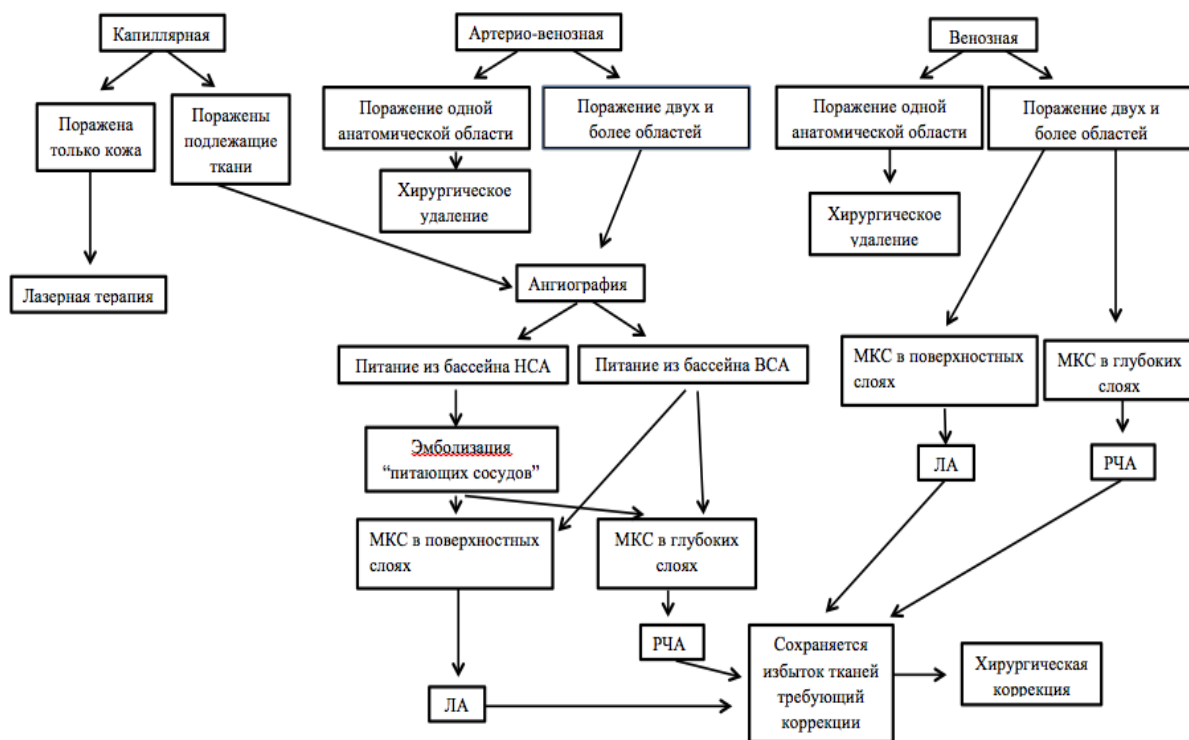
2.Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2020 год, утвержденный распоряжением правительства Российской Федерации от 12 октября 2019 года №2406-р.

3.Статья 76 Федерального Закона Российской Федерации от 21.11.2011 N 323-ФЗ "Об основах охраны здоровья граждан в Российской Федерации", в части разработки и утверждении медицинскими профессиональными некоммерческими организациями клинических рекомендаций (протоколов лечения) по вопросам оказания медицинской помощи.

4.Приказ Минздрава России от 10 мая 2017 г. N 203н "Об утверждении критериев оценки качества медицинской помощи"

XVII. Приложение Б. Алгоритмы действия врача

Алгоритм лечения пациента с МКС



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

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

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

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

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