



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
IVТермины 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.IIЭтиология 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 Иные диагностические исследования .....	20
VII Лечение, включая медикаментозную и немедикаментозную терапии, 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.IVЛазерная 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 рекомендацн..	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 CO<sub>2</sub>, 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 входить в состав комбинированного лечения. Процедуру необходимо проводить под УЗ-контролем для четкой визуализации места воздействия. РЧА может проводиться чрескожно и/или чрезслизисто, 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 входить 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

<b>п/п</b>	<b>Критерии качества</b>	<b>Уровень достоверности и доказательств</b>	<b>Уровень убедительности рекомендаций</b>
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. – 2<sup>th</sup> 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)

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

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

<b>УДД</b>	<b>Расшифровка</b>
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)

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

### **Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

1. Врач челюстно-лицевой хирург
2. Врач-педиатр
3. Врач-терапевт
4. Врач-оториноларинголог
5. Врач 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).

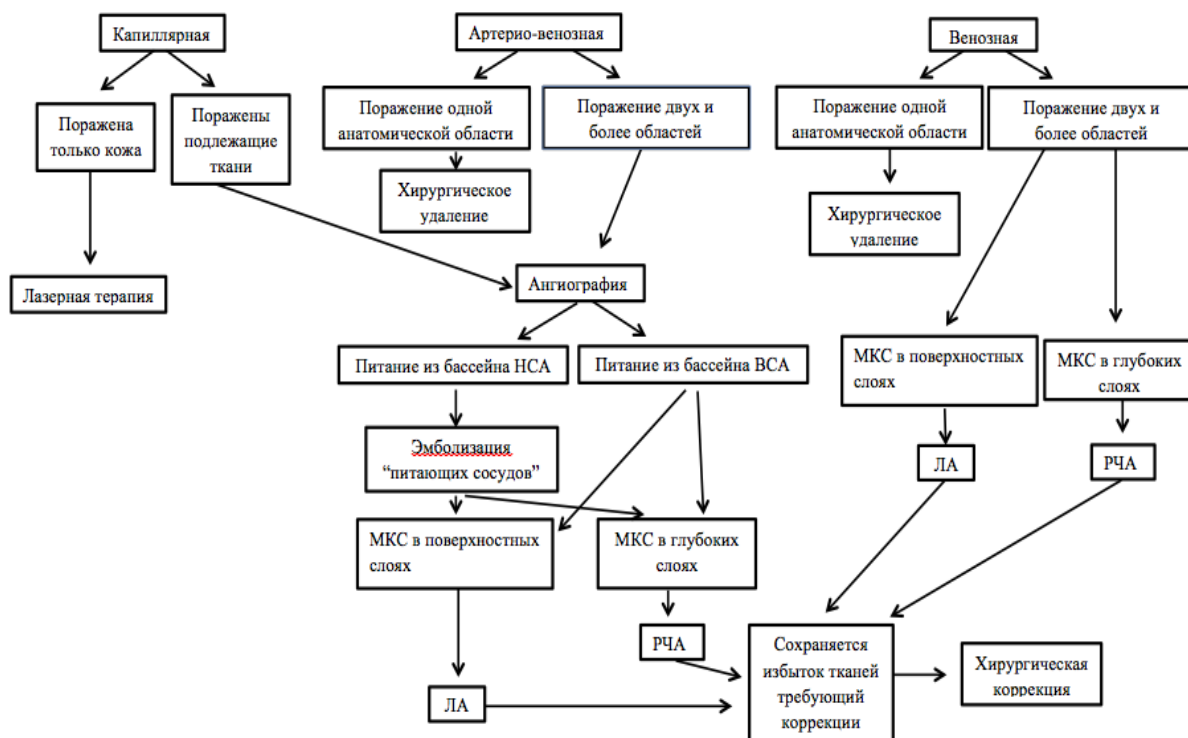
2.Перечень жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов для медицинского применения на 2020 год, утвержденный распоряжением правительства Российской Федерации от 12 октября 2019 года №2406-р.

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



## XVIII. Приложение В Информация для пациентов.

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.