

# Клинические рекомендации – Мальформация кровеносных сосудов головы и шеи – 2024-2025-2026 (19.12.2024) – Утверждены Минздравом РФ

Год утверждения (частота пересмотра): 2024

Пересмотр не позднее: 2026

ID: 848\_1

Возрастная категория: Взрослые, Дети

Специальность:

По состоянию на 19.12.2024 на сайте МЗ РФ

Официально применяется с 01.01.2025 в соответствии с Постановлением Правительства РФ от 17.11.2021 N 1968

## Разработчик клинической рекомендации

ООО "Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии"

Одобрены

## Список сокращений

ISSVA – Всемирная научная ассоциация по изучению сосудистых аномалий

ИГ – инфантильная гемангиома (синонимы – детская гемангиома); в англоязычной литературе – "hemangioma infantile"

ГКС – гиперплазия кровеносных сосудов

НГТ – наследственная геморрагическая телеангиоэктазия

ЧЛО – челюстно-лицевая область

МРТ – магнитно-резонансная томография

УЗИ – ультразвуковое исследование

МКС – мальформация кровеносных сосудов

ВМ – венозная мальформация

КМ – капиллярная мальформация

АВМ – артериовенозная мальформация

КВМ – капиллярно-венозная мальформация

КЛМ – капиллярно-лимфатическая мальформация

КЛВМ – капиллярно-лимфатическая венозная мальформация

КАВМ – церебральные артериовенозные мальформации

ЛВМ – лимфовенозная мальформация

КВАВМ – капиллярно-венозно-артериовенозная мальформация

КЛВАВМ – капиллярно-лимфо-венозно-артериовенозная мальформация

АВФ – артерио-венозная фистула

КАВА – капиллярно-артериовенозная мальформация

КЛАВМ – капиллярно-лимфо-артериовенозная мальформация

СМ – смешанная мальформация

РЧТА – радиочастотная термоабляция

ЭЭГ – электроэнцефалограмма

МСКТ – АГ-мультиспиральная компьютерная томография с ангиографией

## Термины и определения

Мальформации кровеносных сосудов (синоним ангиодисплазия) представляют собой аномалии развития сосудов, могут поражать капилляры, вены, артерии, или их сочетание.

Характерно, что эти повреждения "увеличиваются параллельно с ростом пациента".

Гиперплазия кровеносных сосудов (инфантильная гемангиома) – реактивный опухолевидный рост тканей, в основе которого лежит пролиферация клеток эндотелия.

Нидус (центральный очаг) – порок развития характеризующийся формированием прямых сообщений между сосудами различного диаметра или сетчатой структуры из мельчайших капилляров у пациентов с артерио-венозной мальформацией.

## **1. Краткая информация**

### **1.1. Определение заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

Мальформации кровеносных сосудов представляют собой аномалии развития сосудов, могут поражать капилляры, вены, артерии, или любую комбинацию этих сосудистых каналов.

Это последствия дизэмбриогенеза кровеносной системы, у пациентов преобладает локализация патологии в области головы и шеи, сопровождается 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. Для этих поражений характерны развитие экстазии сосудистых структур с увеличением их диаметра.

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 100 мкм. При капиллярных мальформациях их диаметр варьирует от 100 до 2000 мкм.

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.

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" (нидус) 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.

Венозная мальформация (ВМ) – гемодинамически неактивная, слаботоковая 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 гладкомышечных 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, 2, 3, 13, 36]

### **1.2. 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.

Критическим периодом возникновения сосудистых мальформаций является 4-20 неделя внутриутробного периода.

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.

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. Большинство венозных мальформаций появляются спорадически. [3, 4, 6, 31, 36].

### **1.3. 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. [1-4]

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

Мальформации кровеносных сосудов (Коды по МКБ 10):

D10 Доброкачественное новообразование рта и глотки

D18 Гемангиома и лимфангиома любой локализации [ААГ1]

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 Другие врожденные аномалии [пороки развития] системы периферических сосудов

Q28.8 Другие уточненные врожденные аномалии системы кровообращения

Q28.9 Врожденная аномалия системы кровообращения неуточненная [2-4]

### **1.5. Классификация заболевания или состояния (группы заболеваний или состояний)**

#### **Классификация сосудистых мальформаций ISSVA 2018:**

##### **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] мегалэнцефалии 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 пузырчатого 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 "канального типа" или "стволовые" ["трункальные"] сосудистые мальформации)**

Пораженные:

- Лимфатические сосуды
- Вены
- Артерии

Аномалии:

- Генеза [происхождения]
- Руслу [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 мальформации кровеносных сосудов (синдромальные и не синдромальные)**

(Рогинский В.В. с соавт., 2021 г.).

##### **По клиническому течению**

- Стабильные
- Прогрессирующие

##### **По пораженному сосудистому сегменту**

- Капиллярно-венозные
- Артериальные
- Венозные
- Смешанные-
- Артериовенозные свищи (шунты)

##### **По скорости кровотока**

- Низкоскоростные
- Высокоскоростные

#### **1.6. 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.

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. [1, 2, 31]

## 2. Диагностика

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.

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

Одним из основных клинических проявлений поражений кровеносных сосудов является видимая деформация тканей с изменением симметрии лица, нарушением окраски и структуры кожных и слизистых покровов. [1-4, 31]

### 2.1. Жалобы и анамнез

- Рекомендуется при появлении первых признаков сосудистой патологии ЧЛО и шеи у пациентов любого возраста консультация врача-челюстно-лицевого хирурга. [1, 4]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуется выяснять у пациента или родителей пациента детского возраста изменение динамики цвета кожных и слизистых оболочек, нарушения конфигурации мягких тканей, эпизодов кровотечения. [1-4, 13, 36]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

### 2.2. Физикальное обследование

Первичным звеном диагностики является клинический осмотр пациента для выявления изменения цвета кожных покровов, асимметрии лица, нарушение эстетических параметров в возрастном аспекте и оценка нарушения функции носового дыхания, жевания, окклюзии.

- Рекомендуется в рамках физикального обследования пациентов с МКС необходимо оценить размер, объем, форму образования; исследовать деформацию контуров лица и шеи, эстетические параметры лица. [1, 4, 31]

Уровень убедительности рекомендации **C** (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.

- Рекомендуется обращать внимание на окраску кожного покрова и слизистых оболочек у пациентов с МКС. [1, 4, 31]

Уровень убедительности рекомендации **C** (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, 7, 31]

- Рекомендуется при осмотре пациентов проводить пальпаторное исследование, для

выявления пульсации мягких тканей в области поражения. [1-4, 13, 36]

Уровень убедительности рекомендации **C** (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.

У пациентов с 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. Пальпация зоны поражения позволяет оценить состояние мягких тканей и подлежащих костных структур, связь мальформации с окружающими тканями. [1-4, 36]

- Рекомендуется при обширных поражениях и локализации МКС в сложных анатомических областях использовать мультидисциплинарный подход с привлечением команды специалистов (врач-детский хирург; врач-нейрохирург; врач-оториноларинголог; врач по рентгенэндоваскулярной диагностике и лечению; врач-офтальмолог, врач-сердечно-сосудистый хирург; врач ультразвуковой диагностики, врач-генетик). [4, 44]

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: после проведения диагностических исследований командой специалистов составляется план лечения.

- Рекомендуется пациентам с МКС в сочетании с деформацией лицевого скелета и/или дизокклюзией для решения вопроса о необходимости проведения ортодонтического лечения направить на консультацию к врачу-ортодонт. [1-4, 13]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

### **2.3. Лабораторные диагностические исследования**

- Рекомендуется взрослым пациентам с обширными МКС в ходе подготовки и планирования хирургического вмешательства, для оценки системы гемостаза выполнить лабораторные исследования (общий (клинический) анализ крови, исследование коагуляционного гемостаза (протромбиновое, тромбиновое, активированное частичное тромбопластиновое время, международное нормализованное отношение). [4]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

### **2.4. Инструментальные диагностические исследования**

- Рекомендуется всем пациентам с МКС дуплексное сканирование сосудов челюстно-лицевой области с оценкой структуры сосудистого образования, локализации, определения типа и скорости кровотока. [1, 4, 8, 22]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: По параметру пиковой систолической скорости кровотока в нидусе, различают: МКС "быстрого потока" (выше или равным 20 см/с), "низкого потока" (менее 20 см/с).

- Рекомендуется детям с поверхностными проявлениями поражения кровеносных сосудов проведение капилляроскопии. [1, 4, 13]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: капилляроскопия позволяет с высокой точностью визуализировать микрососуды капиллярного русла, дифференцировать МКС от ГКС (ИГ).

- Рекомендуется взрослым пациентам с МКС для визуализации ангиоархитектоники головы и

шеи, проведение компьютерно-томографической ангиографии. [11, 18]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: данное исследование позволяет определить степень васкуляризации тканей по количественной характеристике рентгеновской плотности по степени накопления контрастного вещества (по Хаусфильду). Рентгеновская плотность по Хаусфильду в нидусе > 70 HU определяется при "высоковаскуляризированных" МКС, а показатель рентгеновской плотности по Хаусфильду < 70 HU определяется при "низковаскуляризированных" МКС.

- Рекомендуется всем пациентам с функциональными нарушениями дыхания и глотания проведение видеоларингоскопии, видеориноскопии, эзофагогастроскопии, для выявления поражения в области гортаноглотки, крылочелюстного пространства или шеи. [20, 37]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

- Рекомендуется всем пациентам при наличии обширных ВМ, АВМ, СМ кровеносных сосудов, локализующихся в сложных анатомо-топографических областях, проведение магнитно-резонансной томографии мягких тканей с контрастированием для уточнения распространенности поражения, локализации, детализации топографии. [1, 4, 7, 13, 18]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: необходимо использование наркотического пособия при проведении МРТ у детей в возрасте до 5-6 лет.

- Рекомендуется пациентам при подозрении на внутрикостное поражение: ВМ, АВМ, СМ, локализующихся в сложных анатомо-топографических областях проведение компьютерно-томографической ангиографии. [4, 36]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: необходимо использование наркотического пособия при проведении КТ у детей в возрасте до 5-6 лет.

- Рекомендуется пациентам с МКС с интенсивным кровотоком, проведение в предоперационном периоде селективной ангиографии. [1, 2, 13, 35]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: ангиография позволяет выявить "питающие сосуды" АВМ.

- 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. [4]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

## **2.5. Иные диагностические исследования**

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

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: изолированные костные поражения челюстей могут имитировать кисты (простую идиопатическую и др.) Получение крови под давлением позволит предположить МКС и провести дальнейшие исследования.

### 3. Лечение

#### Консервативное лечение

- Рекомендуется при первичном обращении родителей с грудным ребенком, имеющим поражение кровеносных сосудов, лечение не проводить. [40]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарии: необходим период от 2 недель до 1 мес. в течение которого фиксируется темп увеличения очага поражения и проводится дифференциальная диагностика между ГКС и МКС. МКС демонстрируют нормальную скорость эндотелия и увеличиваются за счет гипертрофии, а не пролиферации в отличие от ГКС. В отличие от ГКС (ИГ) сосудистые мальформации не инволютируют. Консервативное лечение проводится только при ГКС.

#### 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, импульсная фототерапия, радиочастотная и лазерная абляции, эндоваскулярная эмболизация сосудов артерио-венозной мальформации, комбинация методов. Выбор тактики лечения зависит от размеров, формы и локализации МКС.

Алгоритм лечения пациентов в зависимости от распространенности и формы МКС представлен в [приложении Б](#).

- Рекомендуется взрослым пациентам с АВМ выполнять удаление артерио-венозной мальформации с предварительной эндоваскулярной окклюзией сосудов АВМ. [8, 20]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарий: предоперационная эмболизация снижает частоту хирургических осложнений, уменьшает интраоперационную кровопотерю и облегчает идентификацию анатомических структур. Эндоваскулярная эмболизация без последующего хирургического лечения приводит к активному образованию коллатералей и прогрессированию заболевания. Эндоваскулярная эмболизация сосудов проводится за 1-2 суток до операции. В случае отсроченного оперативного вмешательства эффект от эндоваскулярной эмболизации сосудов заметно уменьшается. При венозных мальформациях эндоваскулярная эмболизация не целесообразна и невозможна.

- Рекомендуется пациентам с венозной мальформацией, в случаях поражения одной или двух анатомических областей удаление сосудистой мальформации с пластикой раны местными тканями. [1, 2, 4, 13, 20, 41]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: при расположении очага венозной мальформации в одной или двух анатомических областях возможно одноэтапное оперативное вмешательство. Поражение более двух анатомических областей предусматривает поэтапное иссечение или проведение комбинированного лечения (склерозирование + иссечение, перевязка афферентных сосудов + склерозирование, иссечение + пластика мышц).

- Рекомендуется взрослым пациентам с венозной мальформацией с поражением двух и более анатомических областей пострезекционный дефект устранять свободным реваскуляризированным лоскутом. [1, 2, 4, 20, 31, 33]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

- Не рекомендуется перевязка наружной сонной артерии, как самостоятельный метод лечения, при всех видах МКС. [1, 2, 20, 33]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: данный метод сопряжен с высоким хирургическим риском, вызывает компенсаторное увеличение скорости кровотока на контралатеральной стороне и активирует образование коллатералей.

- Не рекомендуется пациентам с МКС проведение эндоваскулярной эмболизации при наличие "питающих" сосудов из бассейна внутренней сонной артерии, в связи с риском миграции эмболов и развитием инсульта. [4]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуется у пациентов с МКС в послеоперационном периоде при возникновении кровотечений использовать следующие приемы: тампонирование, прошивание, наложение давящей повязки, выполнение склерозирующей терапии, закрытой или открытой лазерной абляции. [20, 35]

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

- Рекомендуется пациентам с локализацией артерио-венозной мальформации в функционально и/или эстетически значимой зоне проведение частичного иссечения, а остаточные патологические ткани обработать одним из методов термического воздействия. [2, 4, 20, 31]

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

- Рекомендуется пациентам с венозной мальформацией склерозирование, в качестве самостоятельного метода или комбинированного лечения (склерозирование + удаление сосудистой мальформации). [2, 4, 12, 16, 20, 21, 25]

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарий: склерозирование вызывает разрушение эндотелия сосудов с последующим воспалением, тромботической окклюзией, склерозом и уменьшением размера поражения. Идеального склерозанта не существует. В настоящее время наиболее эффективным является пенная композиция. Эффективность пенного склерозанта обусловлено увеличением времени контакта и площади контактной поверхности. Склерозирующая пена готовится: 15 мг #Блеомицина\*\* и 4 мл 3% раствора #лауромакрогола 400 (полидоканола) (готовый заводской раствор) с введением воздуха по методу Тессари. Манипуляция проводится под контролем УЗИ. Склерозанты не имеют прямых показаний к лечению пациентов с челюстно-лицевой патологией, однако применяются в качестве off-label-терапии.

- Рекомендуется взрослым пациентам с венозной мальформацией комбинированный метод деструкции путем прошивания, склерозирования и компрессии. [20, 21]

Уровень убедительности рекомендаций **C** (уровень достоверности доказательств – 5).

Комментарий: комбинированный метод позволяет достичь уменьшение выраженности симптома венозного наполнения, с сокращением объема интраоперационной кровопотери и предупреждением вторичной рубцовой деформации кожи. Объем вводимого склерозанта зависит от объема поражения. В качестве склерозанта применяются веносклерозирующие средства для локальных инъекций).

## **Лазерное лечение**

- Рекомендуется пациентам с обширными мальформациями капиллярного типа воздействие лазерным излучением. [1, 2, 4, 12, 34, 37, 38, 39]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: действующим фактором лазерного излучения является мощный световой поток. Световой поток высокой интенсивности при взаимодействии с тканями вызывает

термический эффект. Для лечения больных с сосудистыми образованиями применяются различные виды лазеров: в настоящее время наиболее эффективным признан аппарат лазерный дерматологический (импульсный на красителе). Основными эффектами лечения лазером является: коагуляция и разрыв сосудов. Лазерное воздействие проводится в несколько этапов.

- Рекомендуется всем пациентам с мальформациями капиллярного типа проведение этапных сеансов фототерапии кожи. [34, 43]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: пациентам детского возраста процедура чаще проводится под масочным наркозом. Импульсная фототерапия воздействует по принципу "селективного фототермолиза" – избирательного воздействия на клетки, содержащие хромофоры.

### **Лазерная и Радиочастотная термоабляции**

- Рекомендуется пациентам при выявлении обширной венозной мальформации в сложной анатомической зоне, поражающей глубокие слои, проведение радиочастотной термоабляции. [1, 4, 17]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: данный метод может проводиться как моно лечение, так и входить в состав комбинированного лечения. Процедуру необходимо проводить под УЗ-контролем для четкой визуализации места воздействия. Радиочастотная термоабляция может проводиться чрескожно и/или чресслизисто, а так же в открытом режиме.

- Не рекомендуется проводить РЧТА пациентам с поверхностным расположением МКС, ввиду риска термического ожога кожных покровов. [4]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуется пациентам с обширной МКС, поражающей поверхностные слои проводить лазерную абляцию. [1, 4, 33]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

Комментарии: данная процедура может быть использована как моно метод и входить в состав комбинированного лечения. Процедура проводится с использованием лазеров: неодимовый на иттрий-алюминиевом гранате или аппарат лазерный гольмиевый.

- Рекомендуется пациентам с мальформацией кровеносных сосудов, ношение давящей повязки, после проведения радио-частотной термоабляции или лазерной абляции, в течение не менее 10 дней. [4, 18, 20]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

## **4. Реабилитация**

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-физического восстановления пациента с мальформацией кровеносных сосудов головы и шеи. [4]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

## 5. Профилактика

Специфической профилактики возникновения описываемой патологии не существует. При подозрении на патологию при пренатальном ультразвуковом скрининге, профилактика заключается в плановом рациональном ведении беременности, консультация врача-челюстно-лицевого хирурга после рождения, при синдромальном варианте – консультация врача-генетика.

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

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуется пациентам с МКС выполнять дуплексное сканирование сосудов челюстно-лицевой области через 6 и 12 месяцев после завершения лечения. [4]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуется пациентам с МКС проведение магнитно-резонансной томографии мягких тканей головы и/или шеи через 12 месяцев после лечения. [4]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

- Рекомендуется пациентам с МКС с наличием внутрикостного поражения выполнять компьютерной томографии лицевого отдела черепа через 6 и 12 месяцев после лечения. [4]

Уровень убедительности рекомендации **C** (уровень достоверности доказательств – 5)

## 6. Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания

Выполнение операций пациентам с МКС проводится в условиях круглосуточного стационара.

- Оказание помощи пациентам осуществляется врачами-челюстно-лицевыми хирургами;
- Госпитализация пациентов осуществляется в плановом порядке.

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.
4. При необходимости перевода пациента в другое лечебное учреждение.
5. По требованию пациента или его законного представителя пациента. [2-4,13]

## 7. 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.

### Критерии оценки качества медицинской помощи

№ п/п	Критерии качества	Оценка выполнения
1	Проведена онсультация врача-челюстно-лицевого хирурга	Да/нет
2	Проведена оценка размера, объема, формы образования; исследована деформация контуров лица и шеи, эстетические параметры лица.	Да/нет
3	Проведено пальпаторное исследование, для выявления пульсации мягких тканей в области поражения	Да/нет
4	Проведено дуплексное сканирование сосудов в челюстно-лицевой области с оценкой структуры сосудистого образования, локализации, определения типа и скорости кровотока	Да/нет
5	Проведена взрослым пациентам с МКС компьютерно-томографическая ангиография	Да/нет
6	Проведена пациентам с функциональными нарушениями дыхания и глотания для визуальной оценки области гортаноглотки, крылочелюстного пространства и шеи видеоларингоскопия, видеориноскопия, эзофагогастроскопия	Да/нет
7	Проведена магнитно-резонансная томография мягких тканей с контрастированием при наличии обширных ВМ, АВМ, СМ кровеносных сосудов, локализующихся в сложных анатомо-топографических областях	Да/нет
8	Проведено взрослым пациентам с АВМ удаление артерио-венозной мальформации с предварительной эндоваскулярной окклюзией сосудов АВМ	Да/нет
9	Проведено при поражении одной и двух анатомических областей удаление сосудистой мальформации с пластикой раны местными тканями	Да/нет
10	Проведены повторные осмотры у врача-челюстно-лицевого хирурга через 6 и 12 месяцев после завершения лечения	Да/нет

### Список литературы

1. Иллюстрированное руководство по патологии сосудов головы и шеи/под ред. проф. В.В. Рогинского – М.: Либри Плюс, 2024. – 352 с.
2. Horbach S.E.R., Amber P.M. Rongen Outcome Measurement for Vascular Malformations of the Head and Neck. Otolaryngol Clin N Am 51 (2018) 111-117
3. 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. – N. 4

4. Национальное руководство. Челюстно-лицевая хирургия. Под редакцией академика РАН А.А. Кулакова М.: ГЭОТАР-Медиа, 2019. – С. 462-501
5. Dasgupta R, Fishman SJ. ISSVA classification. *Semin Pediatr Surg* 2014; 23: 158e61.
6. Gupta A. Histopathology of vascular anomalies/A. Gupta, H. 141 Kozakewich//Clinics in plastic surgery. – 2011. – Т. 38. – N. 1. – С. 31-44
7. O. Enjolras, V. Wassef Color Atlas of Vascular Numirs and Vascular Malformations. Cambridge Universitu Press 2007. P 123-258
8. B.B. Lee, J.Laredo, Y.W. Kim-and R.Neville. Congenital vascular malformations general treatment principles .*Phlebology*.2007: 22(6), 258 – 63
9. Материалы 19 конгресса Vascular Anomalies ISSVA classification for Vascular anomalies//Amsterdam. – <https://www.issva.org/UserFiles/file/ISSVA-Classification-2018.pdf>
10. 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.
11. Ревенько А.В. и др. Методы диагностики в неврологии. Усредненные величины физиологических функций. – 2015.
12. 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. – N 3. – С. 323
13. Смирнов Я.В. Клинико-морфологические характеристики и оптимизация лечения детей с мальформациями кровеносных сосудов в области головы и шеи. Диссертация канд. мед. наук, 2018
14. 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. – N. 6. – С. 886
15. 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
16. Horbach SE, Lokhorst MM, Saeed P, et al. Sclerotherapy for low-flow vascular malformations of the head and neck: a systematic review of sclerosing agents. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery* (2016) 69, 295e304
17. 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. – N 1. – Голова С. 31-35
18. Чкадуа Т.З., Баисова Л.М., Надточий А.Г., Большаков М.Н. и др. Варианты хирургического лечения сосудистых мальформаций головы и шеи: клиническая оценка в периоперационном периоде//Клиническая стоматология. – 2022. – N 2. – С. 72-77
19. Bleomycin for Percutaneous Sclerotherapy of Venous and Lymphatic Malformations: A Retrospective Study of Safety, Efficacy and Mid-Term Outcomes in 26 Patients/Nevesny F., Chevallier O., Falvo N.//J. Clinical Med icine 2021, 10. P 1-13
20. аисова Л.М. Хирургическое лечение пациентов с сосудистыми мальформациями головы и шеи в зависимости от качественных и количественных характеристик васкуляризации//Диссертация на соис. канд. мед. наук: 3.1.2. – М. – 2022. С. 1-141
21. Xi Yang, Hui Chen Interim results of bleomycin-polidocanol foam sclerotherapy as a highly efficient technique for venous malformations *Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. 2020 Nov; 8(6): 1066 – 1073
22. B. Lee and J.J. Bergan *Cardiovascular Surgery*, Vol. 10, No. 6, pp. 523-533, 2002
23. Комелягин Д.Ю., Петухов А.В. и соав. Опыт лечения детей с обширными лимфатическими и лимфовенозными мальформациями в области головы и шеи.//Материалы XIII междунаучно-практ. конференции памяти ак. Ю.И. Бородина. Новосибирск. – 2018. – С. 47
24. Петухов А.В. Совершенствование лечения детей с лимфатическими и лимфовенозными

мальформациями в области головы и шеи с применением метода пункционной склерозирующей терапии. Диссерт. канд. Мед. наук, 2021

25. Неробеев А.И., Баисова Л.М., Большаков М.Н. Способ деструкции венозных и лимфовенозных мальформаций путем прошивания, склерозирования и компрессии/Патент РФ N 2780546 от 22.11.2021

26. Wassef M, Blei F, Adams D, et al. Vascular anomalies classification: recommendations from the international society for the study of vascular anomalies. *Pediatrics*. 2015; 136(1). P/203-14.

27. Vascular anomalies: special considerations in children. Gibson and Barnacle *CVIR Endovascular* (2020). P. 1-13

28. Pediatric Vascular Malformations: Pathophysiology, Diagnosis, and the Role of Interventional Radiology. Anne Marie Cahill – Els Louisa Francine Nijs. *Cardiovasc Intervent Radiol* (2011) 34: 691-70429. Котлукова Н.П., Бельшева Л.И. и др. Возможности медикоментозного лечения инфантильных гемангиом в России. *Российский журнал детской гематологии и онкологии*. 2022-9-2-22-28

29. Uehara S, Osuga K, Yoneda A, Oue T, Yamanaka H, Fukuzawa M (2009) Intralesional sclerotherapy for subcutaneous venous malformations in children. *Pediatr Surg Int* 25: 709-713

30. Guidelines for the treatment of head and neck venous malformations J. W. Zheng, H. M. Mai et al *Int J Clin Exp Med* 2013; 6(5): 377-389

31. H Mimura et al, Japanese clinical practice guidelines for vascular anomalies 2017 *Jpn J Radiol*. 2020; 38(4): 287-342.

32. Y.W. Kim, B.B. Boong *Congenital Vascular Malformation/ Springer Verlag Heidelberg* 2017, P. 363

33. Е.Ю. Гавеля, В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, Ф.Н. Мустафина. Применение лазеров при лечении поражений кровеносных сосудов головы и шеи у детей. <https://doi.org/10.37895/2071-8004-2021-25-3S-18>

34. Е.Г. Матякин, В.В. Рогинский *Опухоли и опухолеподобные образования в челюстно-лицевой области//Руководство по хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии под редакцией В.М. Безрукова. М, медицина, 2000 С. 665*

35. Redondo An Classification of vascular anomalies (tumours and malformations). *P. Sist. Санит. Navar*. 2004; 27 (Supl. 1): 9-25

36. Пальтова С.Ю. Клинико-лучевая и морфологическая характеристика патологических образований из кровеносных сосудов челюстно-лицевой области у детей и их диагностика. Диссерт. Канд. мед. Наук

37. Brightman LA, Geronemus RG, Reddy KK. Laser treatment of port-wine stains. *Clin Cosmet Invest Dermatol* 2015; 8: 27-33.

38. Chen JK, Ghasri P, Aguilar G, et al. An overview of clinical and experimental treatment modalities for port wine stains. *J Am Acad Dermatol* 2012; 67(2): 289-304

39. Navarro OM. Magnetic resonance imaging of pediatric soft tissue vascular anomalies. *Pediatr Radiol*, 2016, 46(6): 891-90

40. Y.-W. Kim – B.-B. Lee et al *Congenital Vascular Malformations Comprehensive Review of Current Management*. Kindle, 2017

41. Wiegand S, Eivazi B, Zimmermann AP, Sesterhenn AM, Werner JA. Sclerotherapy of lymphangiomas of the head and neck. *Head Neck* 2011; 33: 1649e55.

42. Roshni Dasgupta, Manish Patel. Venous malformations Affiliations expand PMID: 25241098/OI:10.1053/j.sempedsurg.2014.06.019

43. Lori A Brightman1 Roy G Geronemus1 Kavitha K Reddy2. Laser treatment of port-wine stains. *Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology*. 2015; 2-33

44. Arneja J., Gosain A.K. Vascular malformations/J. Arneja, A. Gosain//*Plastic and reconstructive surgery*. – 2008. – Т. 121. – N. 4. – С. 195-206

### Состав рабочей группы

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. Чкадуа Тамара Зурабовна – доктор медицинских наук, заместитель директора по клинической и научной работе, врач челюстно-лицевой хирург ФГБУ НМИЦ "ЦНИИСиЧЛХ" Минздрава России.

4. Большаков Михаил Николаевич – кандидат медицинских наук, врач челюстно-лицевой хирург ФГБУ НМИЦ "ЦНИИСиЧЛХ" Минздрава России.

5. Агеева Людмила Витальевна – кандидат медицинских наук, старший научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ НМИЦ "ЦНИИСиЧЛХ" Минздрава России."

6. Гавеля Екатерина Юрьевна – кандидат медицинских наук, научный сотрудник отдела детской челюстно-лицевой хирургии и стоматологии ФГБУ "НМИЦ СЧЛХ" Минздрава России.

Конфликт интересов отсутствует

### 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, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (профилактических, лечебных, реабилитационных вмешательств)

УДД	Расшифровка
1	Систематический обзор рандомизированных клинических исследований с применением мета-анализа
2	Отдельные рандомизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандомизированных клинических исследований, с применением мета-анализа
3	Нерандомизированные сравнительные исследования, в том числе 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, медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов (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 стоматолог-хирург
6. Врач-стоматолог детский
7. Врач-детский хирург

#### **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 утвержденным

КР, но не чаще 1 раза в 6 месяцев.

Приложение А3

### **Связанные документы**

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

1. Приказ Минздрава России от 28.02.2019 N 103н "Об утверждении порядка и сроков разработки клинических рекомендаций, их пересмотра, типовой формы клинических рекомендаций и требований к их структуре, составу и научной обоснованности включаемой в клинические рекомендации информации"

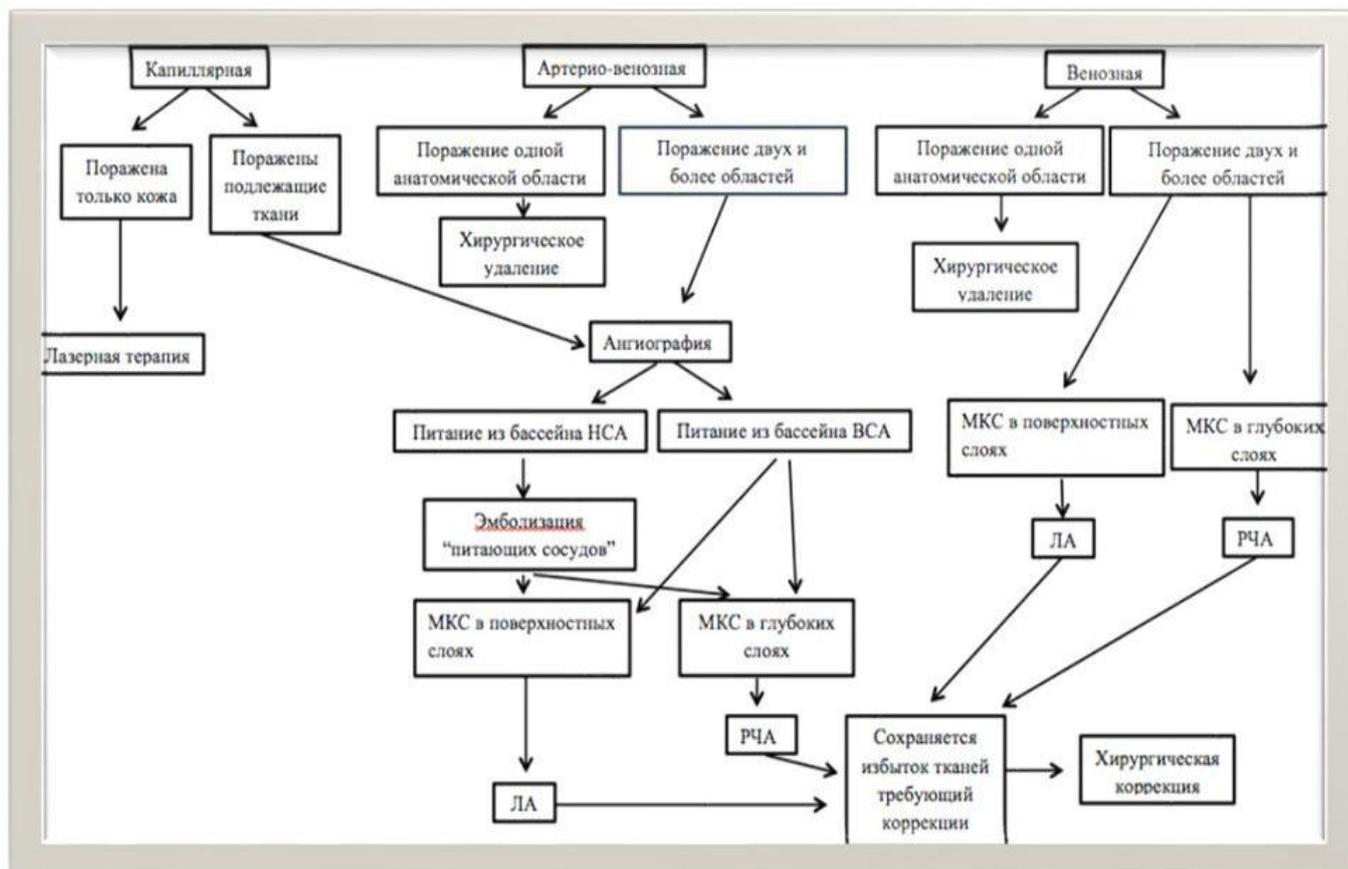
2. Приказ Министерства здравоохранения РФ от 14 июня 2019 г. N 422н "Об утверждении Порядка оказания медицинской помощи по профилю "челюстно-лицевая хирургия"

3. Распоряжение Правительства РФ от 12.10.2019 N 2406-р "Об утверждении перечня жизненно необходимых и важнейших лекарственных препаратов, а также перечней лекарственных препаратов для медицинского применения и минимального ассортимента лекарственных препаратов, необходимых для оказания медицинской помощи"

4. 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.

## Алгоритмы ведения пациента

### Алгоритм лечения пациента с МКС



### 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 у врача-челюстно-лицевого хирурга.

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.

## Приложение Г

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

---

Новые, изданные в 2020-2024 гг. и официально утверждённые Минздравом РФ, клинические рекомендации (руководства, протоколы лечения) – на нашем сайте.

Интернет-ссылка:

[http://disuria.ru/load/zakonodatelstvo/klinicheskie\\_rekomendacii\\_protokoly\\_lechenija/54](http://disuria.ru/load/zakonodatelstvo/klinicheskie_rekomendacii_protokoly_lechenija/54).



Если где-то кем-то данный документ был ранее распечатан, данное изображение QR-кода поможет вам быстро перейти по ссылке с бумажной копии – в нём находится эта ссылка.