

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение
Высшего образования
«Красноярский государственный медицинский университет им. проф.
В. Ф. Войно-Ясенецкого»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра хирургической стоматологии и челюстно-лицевой хирургии

Реферат
«Сосудистые поражения головы и шеи у детей»

Выполнил: ординатор
кафедры хирургической стоматологии и ЧЛХ
по специальности «челюстно-лицевая хирургия»
Асватуллин Оскар Раисович

Рецензент: асс. кафедры хирургической
стоматологии и ЧЛХ,
к.м.н., Кан Иван
Владимирович

Красноярск, 2022

Содержание:

Введение.....	3
Детская и врожденная гемангиома.....	3
Смешанные мальформации.....	13
Инструментальная диагностика.....	14
Лимфатические мальформации.....	18
Ортодонтическое лечение.....	3
Особенности лечения.....	23
Список литературы.....	24

Введение.

Термин «гемангиома» был предложен Рудольфом Вирховым (Rudolf Virchow) в 1964 г. Ему же принадлежит и первая систематизация гемангиом, которые он разделял по их макроскопическому строению на простые (капиллярные), кавернозные и гроздьевидные (рацемозные).

Все последующие классификации в основе своей опирались на классификацию Вирхова, модифицируя ее с учетом анатомических особенностей сосудистого поражения, глубины его распространенности, микроскопической картины превалирующих сосудов, сочетания различных гистологических типов опухолевых клеток.

Революционным событием, обеспечившим прорыв в понимании биологической сущности гемангиом, стало исследование J.B. Mulliken, J. Glowacki, результаты которого были опубликованы в 1982 г. Авторы доказали, что в биологическом отношении гемангиомы неоднородны: у части гемангиом клетки эндотелия обладают выраженной пролиферативной активностью (и по этому признаку авторы отнесли их к опухолям), а у другой части гемангиом пролиферативная активность эндотелия отсутствует (и по этому признаку авторы отнесли их к порокам развития — мальформациям). Опираясь на результаты этого исследования, авторы создали принципиально новую классификацию, позиционировав ее как биологическую, основанную на клинических и эндотелиальных характеристиках сосудистых образований (цит. по Mulliken J.B., Glowacki J. *Plast Reconstr Surg*, 1982). Это положение в настоящее время является общепризнанным — оно отражено в последней дополненной классификации сосудистых аномалий [Международное общество по изучению сосудистых аномалий (ISSVA)], 2014 г.

Детская и врожденная гемангиома.

Детская и врожденная гемангиома (гиперплазия кровеносных сосудов — ГКС) — опухолеподобное образование из кровеносных сосудов, в основе которого лежит пролиферация клеток эндотелия капилляров, обладающее выраженной тенденцией к самопроизвольной инволюции.

Термин «гемангиома» широко используется до настоящего времени. Термин — это не только формальное определение, за постановкой диагноза следуют действия. Определение заболевания с префиксом «ома» подразумевает опухолевый характер, что дает основание проводить агрессивные методы лечения.

Группой исследователей (Рогинский В.В. и соавт., 2010) было предложено выделить данный тип поражения из группы опухолей в отдельную группу, названную «гиперплазия кровеносных сосудов», и рассматривать их с позиции не опухолевого роста, а реактивной пролиферации эндотелия, вызванной нарушениями во внутриутробном формировании плода.

Этиология и патогенез.

Предшествующим фактором развития ГКС у детей является гипоксия плода в период гестации, возникающая на фоне токсикоза, угрозы прерывания беременности, обвитая пуповины, преэклампсии, антифосфолипидного синдрома, нефропатии, острого респираторного заболевания, приема лекарственных препаратов и другие причины.

ГКС имеет ряд характерных клинических проявлений, позволяющих идентифицировать ее как особую нозологическую форму. Появляются очаги ГКС при рождении или в первые 2 нед жизни ребенка (стадия первичных проявлений). С 2-3-й недели до 4-6 мес жизни отмечается бурный рост (стадия активного роста). С 6-9 мес начинается постепенная инволюция (стадия начала инволюции), которая длится несколько месяцев, а иногда и лет (стадия выраженной инволюции). Кроме того, процесс инволюции может быть неполным, что проявляется остаточными деформациями в виде объемных образований, представленных жировой и фиброзной тканью, избыточными участками кожи и слизистой оболочки, с изменением цвета и структуры кожи (стадия резидуальных проявлений). На коже в стадии резидуальных проявлений могут оставаться расширенные венозные сплетения.

Эпидемиология.

Частота встречаемости ГКС варьирует от 1:100 до 1:1200 новорожденных. Из них

в челюстно-лицевой области (ЧЛО) и шеи локализуются 68-80%.

Коды по международной классификации болезней:

Гемангиома (D18):

D18.0 Гемангиома любой локализации

Классификации.

В настоящее время наиболее востребованной среди специалистов, зоной интересов которых является ЧЛО, остается клинико-анатомическая классификация сосудистых аномалий ISSVA 2014 г.

Основное расхождение взглядов в этих классификациях в вопросе о детских и врожденных гемангиомах, которые в классификации ISSVA относятся к опухолям, а в классификации В.В. Рогинского и соавт. к реактивным процессам - ГКС. Понятия RICH, NICH, PICH связаны с временем начала и окончания инволюции. Если гиперплазия возникает внутриутробно, то она может пройти часть пути инволюции до родов, и оставшаяся часть будет протекать медленно или инволюция не будет закончена полностью (NICH). Чаще всего наблюдается RICH, т.е. быстро инволютирующая гиперплазия, реже PICH — частично инволютирующая гиперплазия. В случае PICH инволютирует сосудистый компонент, а жировой и фиброзный могут остаться.

Этиология.

Еще Вирховым (1863) установлено образование гемангиом в местах, где у эмбриона располагаются жаберные щели, т.е. в зоне слияния эмбриональных бугров: веки, уши, щеки, губы, носощечные области. Это объясняет появление сосудистой гиперплазии в ЧЛО с наиболее сложной анатомией, большим количеством эмбриональных бугров на единицу ткани. Периферические отделы бугров являются наиболее активно развивающейся зоной, обеспечивающей рост и слияние бугров. Поэтому именно периферическая зона эмбриональных бугров, как метаболически наиболее активная, является наиболее чувствительной к гипоксии плода, и именно в ней можно ожидать развитие реактивной сосудистой гиперплазии, направленной на компенсацию гипоксии. Таким образом, сосудистая гиперплазия (СГ) возникает не в

эмбриональных щелях, а на периферии эмбриональных бугров: это может быть либо в месте слияния бугров (например, околоушно-жевательная, щечная и подглазничная области, корень носа), либо в периферической части бугра (кончик носа, верхняя губа). Главная особенность СГ - это ее свойство подвергаться инволюции. Ткани СГ представлены избыточной клеточной массой, которые должны васкуляризироваться. Если темп роста СГ (клеточной массы) опережает темп васкуляризации, то клетки СГ начинают некротизироваться. Это проявляется изъязвлением. Изъязвление в данном случае проявление трофических нарушений из-за гипоксии ткани. После изъязвления происходит рубцевание, что способствует инволюции.

Выявлено, что для так называемой инфантильной гемангиомы в фазе быстрого роста характерно увеличение метаболизма в клетках эндотелия (экспрессия белка — транспортера глюкозы GLUT-1), нарастание фактора роста эндотелия (VEGF).

В 2010 г. впервые в мировой практике СГ как нозология выделена группой исследователей (В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, А.С. Григорьян и др.). Главное, что было достигнуто, — это понимание, что так называемые *детские* и *врожденные* гемангиомы не являются опухолями, а представляют собой реактивные развивающиеся, а затем инволютирующие процессы — гиперплазии. Предположительно их возникновение связано с гипоксией тканей плода.

Диагностика.

Диагноз «гиперплазия кровеносных сосудов» является клиническим, устанавливается на основании клинического и инструментальных методов исследования: опрос (анамнез жизни пациента, включая антенатальный период (акушерский анамнез матери) и анамнез заболевания), визуальный осмотр, данные физикального обследования, дополнительных лучевых и функциональных методов исследований (УЗИ, компьютерная капилляроскопия, МРТ, эндоскопическое исследование, КТ). При появлении первых признаков заболевания, помимо осмотра педиатра, необходима консультация челюстно-лицевого хирурга.

- Первичный осмотр.

- Компьютерная капилляроскопия.
- УЗИ ЧЛО, брюшной полости.
- МРТ головы, шеи, грудной полости.
- Эндоскопическое исследование.

Первые три пункта обязательны для первичной диагностики. На основании этих данных выставляют первичный диагноз, определяется дальнейшая тактика.

Назначается наблюдение/лечение. При трудностях в дифференциальной диагностике проводится компьютерная капилляроскопия. Эндоскопическое исследование показано всем детям с дыхательными нарушениями и множественными поражениями в области нижней трети лица и в области шеи.

Последнее выполняется при локализации обширного очага поражения в параорбитальной области для выявления возможной деформации орбиты.

Жалобы и анамнез.

Обнаружение ярко-красного сосудистого образования на коже лица, головы и/или шеи при рождении или появлении такового в первые 2 нед жизни рассматривать как подозрение на ГКС. При рождении определяется ГКС, прошедшая ряд стадий внутриутробно. В первые 2 нед жизни проявляется ГКС, которая в последующем будут иметь стадийность клинической картины. ГКС не имеет специфичной локализации, но чаще располагается в

зоне слияния эмбриональных бугров. В 20% случаев наблюдается множественность поражения на лице.

Проводится опрос матери: как протекала беременность. наблюдались ли токсикоз, угроза прерывания, предлежание плаценты, если да — то в каком триместре, принимала ли мать ребенка какие-либо лекарственные препараты, какие болезни перенесла, имелись на работе вредные факторы условия с целью выявления провоцирующих факторов формирования ГКС.

Выявление провоцирующих факторов формирования ГКС на определенных сроках позволяет уточнить время развития ГКС и сделать предположение именно о данном заболевании. Выясняется у родителей пациента, как менялась клиническая

картина сосудистого ; образования.

От степени клинических проявлений и активности роста образования зависит выбор тактики лечения или наблюдения. Большая часть поражений быстро увеличивается в объеме, в этом случае необходимо назначать терапию.

Первичный осмотр

Ярко-красное пятно на коже свидетельствует о наличии ГКС в стадии первичных проявлений. При глубокой локализации очагов ГКС кожа может быть обычной окраски. В случае объемного поражения имеет место активный рост. Проводится оценка размера или объема ГКС, интенсивности окраски, наличие/отсутствие белесоватых очагов в зоне ГКС. Появление участков (зон) побледнения свидетельствует о начале инволюции. Помимо лица и головы осматриваются все поверхности тела и конечностей. Выявляются возможные множественные очаги поражения, свищи в области грудной клетки, деформация грудины, что свидетельствует о синдромальном характере заболевания.

Пальпаторно очаги ГКС представляют возвышающиеся над кожей или слизистой оболочкой объемные образования мягкоэластической консистенции с относительно четкими границами, безболезненные. Симптом наполнения отрицательный или слабopоложительный. При надавливании патологический очаг не исчезает. При выявлении очагов поражения в области нижней трети лица и шеи необходимо проведение эндоскопического исследования гортаноглотки.

Инструментальная диагностика

Визуализация ГКС с использованием УЗИ, в том числе в режиме доплеровского картирования. УЗИ позволяет оценить структуру ГКС, локализацию, определить тип и скорость кровотока. Типичными для сосудистой гиперплазии эхографическими признаками является наличие большого количества расширенных сосудов с пульсирующим кровотоком различного скоростного диапазона от низкоскоростного (до 4-7 см/с) до высокоскоростного (более 20 см/с).

При этом расширенные сосуды выявляются не только в массиве гиперплазии, но

и в подлежащих тканях.

Компьютерная капилляроскопия проводится при наличии кожных проявлений ГКС любой локализации с целью подтверждения диагноза и определения стадии ГКС. Компьютерная капилляроскопия является неинвазивным методом, позволяющим визуализировать микрососуды капиллярного русла, что позволяет дифференцировать ГКС от мальформации кровеносных сосудов (МКС), определить стадию ГКС.

Она позволяет с высокой степенью достоверности формировать представления о динамике изменений в очаге ГКС в процессе как самопроизвольной инволюции, так и в режиме мониторингирования в процессе лечения.

При наличии объемных очагов ГКС, локализующихся в сложных анатомо-топографических областях, проводится МРТ. Основной недостаток:

- необходимость использования наркозного пособия при проведении МРТ у детей в возрасте до 5-6 лет.

Дополнительные методы диагностики — МРТ и РКТ — показаны к применению в возрасте до 6 мес, только при наличии жизнеугрожающих состояний и необходимости срочного оперативного вмешательства. При выявлении очагов поражений в области нижней трети лица и шеи необходимо проведение эндоскопического исследования гортаноглотки. После хирургического лечения выполняется морфологическое исследование удаленной ткани ГКС для подтверждения диагноза. Выполняется также иммуногистохимическое исследование удаленной ткани ГКС с антителами к белку-транспортёру глюкозы GLUT-1 для подтверждения диагноза и определения стадии ГКС. В стадии первичных проявлений, активного роста, начала инволюции эндотелий ГКС экспрессирует GLUT-1. В стадии выраженной инволюции экспрессия GLUT-1 снижается. В стадии резидуальных проявлений GLUT-1 может определяться в минимальных количествах или вообще отсутствовать.

Принципы лечения.

Лечение детей с ГКС головы и шеи должно проводиться дифференцированно с учетом возможности самопроизвольной инволюции. В настоящее время наиболее рациональными методами помощи детям с ГКС являются динамическое наблюдение,

медикаментозное (консервативное) лечение, хирургическое лечение, лазерная терапия. Выбор тактики лечения зависит от размеров, локализации, стадии ГКС, клинических проявлений.

Динамическое наблюдение.

В стадии начальных проявлений при отсутствии активного роста и небольшой площади поражения (фокальная форма) рекомендуется динамическое наблюдение со сроком контроля каждые 2 нед, первые 2 мес. Затем 1 раз в месяц и далее 1 раз в 3-6 мес.

Консервативное лечение.

При активном росте ГКС и в стадии начала инволюции (при наличии выраженного сосудистого компонента) рекомендуется проводить консервативное лечение β -адреноблокаторами (внутрь или местно).

В 2008 г. экспертная группа во главе с С. Leaute- Labreze впервые опубликовали данные об эффективном применении пропранолола у детей грудного возраста с быстрорастущими гемангиомами критических локализаций. В России во многих клиниках проводится медикаментозное лечение детей с ГКС β -адреноблокаторами [пропранолол (Анаприлин*, Обзидан*)], но до сих пор нет клинических рекомендаций к их применению для лечения пациентов с ГКС. Лечение детей с ГКС β -адреноблокаторами проводится под контролем детского кардиолога с предварительным стационарным обследованием и подбором дозы препарата, которая меняется по мере роста ребенка. Лечение необходимо начинать при активном росте ГКС, увеличении объема ГКС, расположенных в глубоких слоях мягких. При росте поверхностной ГКС по площади и отсутствии объемного роста рекомендовано применение β -адреноблокаторов местно в форме крема или аппликации раствора (тимолол, тимолол-орфангель).

Хирургическое лечение.

В случаях некритической локализации пациенту с фокальной ГКС небольших размеров в стадии инволюции и резидуальных проявлений рекомендовано

хирургическое лечение. При обширных ГКС в стадии выраженной инволюции и резидуальных проявлений, в том числе после проведения консервативного лечения, рекомендовано хирургическое удаление очагов ГКС, не подвергшихся полной инволюции.

В 10% наблюдается неполная инволюция. На фоне самопроизвольной инволюции или после консервативного лечения регрессирует сосудистый компонент ГКС, а фиброзно-жировой компонент в ряде случаев инволютирует не полностью. В таких случаях показана хирургическая коррекция с целью удаления объема очага ГКС, не подвергшегося полной инволюции.

Рекомендуется проведение антибиотикопрофилактики в раннем послеоперационном периоде в течение 5-7 дней вне зависимости от локализации, объема ГКС, возраста ребенка для снижения риска возникновения инфекционных осложнений.

Лазерная терапия.

При неполной инволюции сосудистого компонента на коже поверхностной ГКС хороший эффект дает этапная лазерная терапия как метод выбора лечения. Она же проводится при остаточной сосудистой сетке, обусловленной расширенными мелкими венами, образовавшимися от давления очага ГКС на кожу.

Для лечения детей с сосудистыми образованиями применяются различные виды лазеров: неодимовый лазер на гранате, лазер на парах меди, лазер на парах бромида меди, александритовый, диодный лазер. Однако в настоящее время наиболее эффективными признаны импульсные лазеры на красителях с ламповой накачкой. Лечение многоэтапное, проводится от 4 до 10 сеансов лазерной терапии с частотой 1 раз в 1-1,5 мес.

Реабилитация.

Рекомендован отвод от прививок до полной инволюции ГКС. Риск кровотечений при удалении очагов ГКС невысокий, так как кровоснабжение очага осуществляется одним сосудом, который легко перевязать. Удаление очага ГКС необходимо

производить полностью препарирова его по границе. Удаление фрагментами приводит к кровотечениям и чревато неполным удалением невизуализированной патологической ткани.

Профилактика и диспансерное наблюдение.

Всем пациентам после завершения лечения рекомендуется проводить повторные осмотры через 6 и 12 мес. Проводится капилляроскопия и УЗИ через 6 и 12 мес после завершения лечения. Отвод от прививок снимается через 6 мес после самопроизвольной инволюции или устранения очага ГКС.

Мальформации кровеносных сосудов

Коды по МКБ-10

Гемангиома (D18)

D18.0 Гемангиома любой локализации

МКС (син.: ангио дисплазия). Порок развития кровеносных сосудов, носящий преимущественно врожденный характер. Характерным признаком МКС является нарушение гемодинамики.

Капиллярная мальформация (КМ) — это гемодинамически низкоскоростные сосудистые нарушения. Сети кожи и слизистых оболочек, поражающие микроциркуляторное русло и иногда распространяющиеся на глубокие слои, особенно в ЧЛО. Они также включают в себя такие понятия, как сосудистые пятна новорожденных и телеангиэктазии.

АВМ — это 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.

ВМ — гемодинамически неактивные, слабопотоковые сосудистые мальформации с участием собирательной части сосудистой сети.

D18.0 Гемангиома любой локализации

Смешанные мальформации.

Комбинации различных форм мальформаций (капилляровенозная мальформация, капилляролимфатическая мальформация, лимфовенозная мальформация, капилляролимфовенозная мальформация, капилляроартериовенозная мальформация, капилляролимфоартериовенозная мальформация).

Эпидемиология.

МКС в области головы и шеи составляют от 5 до 14% других сосудистых поражений данной локализации. Около 80% всех МКС составляют поражения мелких вен, венул и капилляров.

Этиология.

Этиология МКС в настоящее время остается до конца не изученной. В настоящее время достигнут определенный прогресс в генетическом изучении ряда ангиодисплазий, по отношению к которым доказано наличие определенных генных мутаций. В большинстве случаев МКС определяются в первые годы жизни. В дальнейшем рост мальформации происходит пропорционально росту ребенка. Интенсивный рост патологического образования обычно присущ пациентам женского пола в период полового созревания и беременности. Также отмечается бурный рост при наличии провоцирующих факторов, таких как: травма, инфекция, стресс-фактор.

Диагностика.

Диагноз «мальформация кровеносных сосудов» является клиническим, устанавливается на основании клинического и инструментальных методов исследования опрос (анамнез жизни пациента, включая антенатальный период (акушерский анамнез матери) и анамнез заболевания, начиная с интранатального периода), визуальный осмотр, данные физикального обследования, дополнительных лучевых и *функциональных* методов исследований.

При капиллярной форме используется компьютерная капилляроскопия, при более глубоком поражении — УЗИ, МРТ; при подозрении на внутрикостное поражение

КТ и МРТ выполняется для уточнения распространенности поражения, локализации, уточнения топографии. Его необходимо в обязательном порядке проводить перед оперативным вмешательством. Первым симптомом может быть неожиданное кровотечение из носа, слизистых оболочек рта, при удалении зуба или случайной находкой врача, например, на слизистых оболочках.

Жалобы и анамнез.

Обнаружение сосудистого образования на коже лица, головы и/или шеи при рождении или в первые годы жизни следует рассматривать как подозрение на МКС. При рождении определяются КМ, ВМ как единичный флешэктаз, АВМ могут имитировать КМ в первые годы жизни с последующим проявлением классической клинической картины. Проводится опрос матери о течении беременности, уточняется наличие МКС у ближайших родственников с целью выявления наследственных форм и синдромов, в состав которых входят МКС. У родителей пациента выясняют, как менялась клиническая картина сосудистого образования: наличие ускоренного роста в период пубертата, вследствие травмы. От степени клинических проявлений и активности роста образования зависит выбор тактики и сроков.

Физикальное обследование.

Проводится оценка размера, объема, формы МКС. Наличие участков ярко-красного окраса на кожных покровах различной интенсивности может свидетельствовать о капиллярной форме мальформации или смешанной формы КМ-АВМ на ранних сроках. Наличие флешэктаза свидетельствует о наличии ВМ. АВМ и ВМ присуще наличие симптома наполнения.

Инструментальная диагностика.

Проводится визуализация АВМ и ВМ с использованием УЗИ, в том числе в режиме доплеровского картирования. УЗИ позволяет оценить скорость кровотока, наличие шунтов, определить форму мальформации. Целесообразно проведение компьютерной капилляроскопии КМ любой локализации с целью подтверждения

диагноза и определения эффективности лазерного лечения. Компьютерная капилляроскопия является неинвазивным методом, позволяющим визуализировать микрососуды капиллярного русла, что позволяет подтвердить диагноз, дифференцировать МКС от ГКС.

При наличии обширных ВМ, АВМ, смешанной мальформации, локализующихся в сложных анатомо-топографических областях, проводится МРТ. При выявлении КМ половины лица, наличии эпилептического припадков рекомендовано проведение МРТ головного мозга. Основной недостаток — необходимость использования наркозного пособия при проведении МРТ у детей в возрасте до 5-6 лет.

При подозрении на внутрикостное поражение ВМ, АВМ, смешанную мальформацию, локализующихся в сложных анатомо-топографических областях, проводится КТ. При выявлении поражения слизистой оболочки альвеолярного отростка челюстей необходимо в обязательном порядке проводить КТ. При диагностировании АВМ проводится селективная ангиография. Последняя позволяет выявить питающие сосуды АВМ и наметить план лечения. Она также необходима для подтверждения или опровержения синдрома Штурге-Вебера.

Лечение.

Лечение детей с МКС головы и шеи должно проводиться дифференцированно с учетом формы МКС. В настоящее время наиболее рациональными методами лечения детей с МКС являются хирургическое лечение, лазерная терапия, радиочастотная и лазерная абляция, рентгеноэндоваскулярная окклюзия, комбинация методов. Выбор тактики лечения зависит от размеров и формы МК.

Хирургическое лечение.

Хирургическое лечение рекомендовано в случаях поражения одной и двух анатомических областей, а также в составе комбинированного лечения для коррекции асимметрии. При поражении одной и двух анатомических областей возможно полное удаление МКС с устранением образовавшегося дефекта местными тканями.

Лазерное лечение

При выявлении КМ любой локализации рекомендовано лазерное лечение. Для лечения сосудистых образований применяются различные виды лазеров: неодимовый лазер на гранате, лазер на парах меди, лазер на парах бромида меди, александритовый, диодный лазер. Однако в настоящее время наиболее эффективными признаны PDL и IPL. Перед началом лечения необходимо исключить поражение более глубоких слоев. При выявлении КМ с поражением не только кожных покровов, но и подлежащих тканей лечение рекомендовано начинать с глубоких отделов, используя для этого другие методы, например закрытую радиочастотную абляцию (РЧА), склеротерапию.

Для лечения пациентов с КМ с вовлечением подлежащих тканей в качестве первого этапа необходимо вызвать фиброз или удалить патологические ткани, питающие КМ, в противном случае лазерное лечение будет малоэффективным.

Лазерная и радиочастотная термоабляции.

При диагностировании обширной МКС сложной анатомической локализации, поражающей глубокие слои, методом выбора может быть радиочастотная термоабляция (РЧА). Обширные МКС, поражающие глубокие слои, делают хирургическое иссечение не только невозможным, но иногда и опасным для жизни пациента ввиду массивного интраоперационного кровотечения. Данный метод может проводиться как монолечение, так и входить в состав комбинированного лечения. Данную процедуру необходимо проводить под ультразвуковым контролем для четкой визуализации места воздействия. Не следует проводить РЧА при поверхностном расположении МКС ввиду риска термического ожога кожных покровов. РЧА может проводиться чрескожно и/или через слизистую оболочку.

При диагностировании обширной МКС сложной анатомической локализации, поражающую поверхностные слои, рекомендовано проводить лазерную абляцию. При поражении поверхностных слоев следует отказаться от РЧА в пользу лазерной абляции. Лазерная абляция позволяет точно воздействовать на патологические ткани и существенно снижает риск развития термического ожога. Данная процедура также может быть использована как монометод и входить в состав комбинированного

лечения. Процедура проводится с использованием Nd:YAG- или НозУАВ-лазера.

Склерозирование.

Склеротерапия рекомендована в качестве альтернативного малоинвазивного метода лечения пациентов с АВМ и ВМ.

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, блеомицин, доксициклин, лауромакрогол 400 (Этоксисклерол*), натрия тетрадецилсульфат (Фибро-Вейн*).

Рентгенэндоваскулярная окклюзия.

При диагностировании АВМ рекомендовано проведение рентгенэндоваскулярной окклюзии в качестве первого этапа комбинированного лечения.

Как самостоятельный метод эндоваскулярная окклюзия нецелесообразна ввиду развития коллатерального кровоснабжения на 3-4-е сутки. Противопоказаниями к проведению рентгенэндоваскулярной окклюзии является наличие питающих сосудов из бассейна внутренней сонной артерии ввиду риска миграции эмболов и развития инсульта. Проведение данного метода при ВМ неэффективно ввиду наличия множества питающих сосудов и невозможности их полного окклюзирования, однако данный метод следует использовать при прогнозировании массивного интраоперационного кровотечения, при проведении хирургического лечения.

Комбинированное лечение.

Используется при выявлении обширных АВМ, ВМ сложной анатомической локализации. Лечение пациентов с АВМ начинается с ангиографии с возможной эмболизацией питающих сосудов с последующим проведением радиочастотной, лазерной абляции или фиброизирования зоны воздействия с последующим проведением хирургической коррекции для достижения удовлетворительного эстетического

результата. При выявлении ВМ проведение эндоваскулярной окклюзии малоэффективно.

Реабилитация.

В послеоперационном периоде, после проведения РЧА и лазерной абляции, рекомендовано ношение давящей повязки в течение не менее 10 дней. После первых этапов лечения и достижения хороших или удовлетворительных результатов, например, произошло полное запустевание кавернозных полостей или их фиброзирование, остались рубцы после осложнений (некрозы). Все это может проявляться наличием объемных или деформирующих поражений, которые потребуют хирургической коррекции.

Профилактика и диспансерное наблюдение.

Всем пациентам после завершения лечения необходимо проводить повторные осмотры у челюстнолицевого хирурга через 6 и 12 мес. Рекомендовать проведение УЗИ через 6 и 12 мес после завершения лечения.

Рекомендовать проведение МРТ мягких тканей головы и/или шеи через 12 мес после лечения; МСКТ костей лицевого скелета через 12 мес после лечения у детей с внутрикостными поражениями.

Дополнительная информация, влияющая на течение и исход заболевания.

После проведения РЧА и лазерной абляции необходимо освобождение от физической нагрузки в течение 6 месяцев.

Лимфатические мальформации.

ЛМ — порок развития лимфатической системы. Ранее данное заболевание относили к доброкачественным опухолям их лимфатических сосудов, в связи с чем использовался термин «лимфангиома», который отождествлялся с «гигромой» (син.: кистозная лимфангиома). В последние два десятилетия лимфангиомы относят к порокам развития лимфатической системы. Однако до сих пор некоторые авторы

продолжают использовать термин «лимфангиома».

Коды по МКБ-10:

D18.1 Лимфангиома любой локализации.

При поражении дна полости рта, глотки, шеи необходимо провести эндоскопическое исследование, для выявления возможного поражения слизистых оболочек гортаноглотки.

После хирургического лечения выполняется морфологическое исследование удаленной ЛМ для подтверждения диагноза. Оно позволяет определить форму ЛМ (макро-, микрокистозная, смешанная макро- и микрокистозная), диагностировать комбинированную лимфовенозную мальформацию. Иммуногистохимическое исследование удаленной ЛМ с антителами к специфическому маркеру Podoplanin (D2-40) позволяет окончательно верифицировать диагноз.

Принципы лечения.

Лечение детей с ЛМ головы и шеи должно быть начато как можно в более ранние сроки с целью предотвращения увеличения объема ЛМ, сокращения числа воспалений ЛМ, предупреждения вторичных деформаций лицевого скелета, возникновения нарушения жизненно важных функций. В настоящее время ведущим методом лечения остается хирургический.

Хирургическое лечение в случае локализации ЛМ в одной анатомической области показано радикальное хирургическое лечение в 1-2 этапа. В большинстве случаев детям с ЛМ, локализующейся в одной анатомической области, требуется однократное хирургическое лечение. При обширных ЛМ, локализующейся в двух и более анатомических областях, показано многоэтапное хирургическое лечение. В среднем проводится от 2 до 5 операций, но в ряде случаев требуется более 10 операций.

Проводится интраоперационная антибиотикопрофилактика в раннем послеоперационном периоде, в течение 5-7 дней всем пациентам вне зависимости от локализации, объема ЛМ, возраста ребенка для снижения риска возникновения инфекционных осложнений. После удаления ЛМ накладывается давящая повязка в течение не менее 10 дней.

В случае внутрикостных ЛМ или наличия вторичных деформаций костей лицевого скелета и черепа, после удаления ЛМ в мягких тканях показаны операции в объеме контурной коррекции или ортогнатической операции.

У детей с ЛМ языка, дна полости рта, в поднижнечелюстных областях с ростом ребенка возникают деформации, связанные с поражением костей и нарушения прикуса, функциональные нарушения (затруднение приема пищи, пережевывания). В случае локализации ЛМ, например в области орбиты, в лобной, затылочной областях, возможно потребуются коррекция (сошлифовывание) избыточных костных тканей в данных областях.

Ультразвуковая деструкция при хирургическом удалении ЛМ в сложных анатомических областях с использованием ультразвуковой деструкции с аспирацией.

Ультразвуковая деструкция при хирургическом удалении позволяет малоинвазивно разрушить и аспирировать ткани ЛМ, расположенные в труднодоступных областях. Обработка ультразвуковым деструктором полостей ЛМ вызывает рубцевание в послеоперационном периоде, что снижает риск рецидива ЛМ и снижает количество воспалений. При наличии патогномоничных пузырьков ЛМ на слизистой оболочке полости рта, языка, носа, конъюнктивы показано использование ультразвуковой деструкции с аспирацией для их удаления.

Ультразвуковая деструкция поверхностных элементов ЛМ (пузырьков с лимфатическим или лимфогеморрагическим содержимым) позволяет добиться стойкого положительного результата, заключающегося в значительном снижении количества вновь появляющихся пузырьков. Лечение многоэтапное, проводится от 2 до 5 сеансов с частотой 1 раз в 3-6 мес.

Воспалительный процесс и связанные с ним отеки, увеличение объема тканей (в первую очередь языка) служат противопоказанием для проведения операции. Необходимо провести интенсивную противовоспалительную терапию и, если позволяют условия, санацию рта. Затем с небольшим интервалом оперативное вмешательство.

Консервативное лечение.

При наличии воспаления ЛМ хирургическое лечение проводят после купирования симптомов воспаления и устранения явлений выраженного лимфостаза. В консервативное лечение входит антибактериальная, десенсибилизирующая, дезинтоксикационная терапия, физиолечение и мероприятия, направленные на улучшение лимфодренажа (непрямая эндолимфатическая терапия), санация рта (санация может быть расширена за счет устранения явлений хронического тонзиллита, аденоидов, лечения по поводу воспаления придаточных пазух, дакриоцистита, экземы и прочих заболеваний).

Лазерная терапия.

Для удаления ЛМ в виде пузырьков на слизистой оболочке эффективно применение хирургических лазерных установок.

Используются CO₂-, Nd:YAG-, Ho:YAG-лазеры. Лечение многоэтапное, проводится от 2 до 5 сеансов лазерной терапии с частотой 1 раз в 6-12 мес.

Склерозирование.

Для лечения первичных (ранее не оперированных) детей с макрокистозными формами ЛМ используется в качестве метода выбора склерозирование.

Оно проводится различными склерозантами из разных фармакологических групп. Наиболее часто используемыми являются 70% раствор этанола, доксициклин, блеомицин, пицибанил. Также применяются лауромакрогол 400 (Этоксисклерол), натрия тетрадецилсульфат (Фибро-Вейн), этиблок.

Для лечения ранее оперированных детей с макрокистозными формами ЛМ используется склерозирование остаточных макрокистозных полостей. Склерозирование рекомендовано в послеоперационном периоде при длительной лимфоре (более 4-6 дней). Его проводят через дренажную трубку (т.е. промывание полости). После проведения склерозирования рекомендовано использование давящей повязки в течение 7-10 дней.

При использовании любых склерозантов, за исключением пицибанила,

необходимо ношение давящей повязки после процедуры . Применение пицибанила не требует вмешательства.

Ортодонтическое лечение.

При лечении детей с ЛМ в области языка, полости рта необходимо своевременно начать ортодонтическое лечение. Несвоевременно начатое ортодонтическое лечение или его отсутствие приводит к необратимым деформациям верхней и нижней челюсти, зубных рядов. Это лечение должно быть комплексным, комбинироваться с хирургическим.

Стоматологическое лечение.

При лечении детей с ЛМ в области языка, дна полости рта необходимы выявление кариеса зубов и его осложнений, своевременная санация рта.

Осложненный кариес зубов является провоцирующим фактором воспаления ЛМ. В связи с этим возможен «порочный круг»: ребенку с обширной ЛМ языка, когда язык увеличен в объеме в 2-3 раза, выстоит из полости рта, не могут выполнить должным образом санацию полости рта, что продолжает усугублять клиническую картину. В этом случае лечение должно начинаться с хирургического этапа.

Реабилитация.

Рекомендован медицинский отвод от прививок при наличии частых воспалений ЛМ (2-3 раза в год и более).

Профилактика и диспансерное наблюдение.

Рекомендовано всем пациентам после завершения лечения проводить повторные осмотры у челюстнолицевого хирурга через 6 и 12 мес. В эти же сроки проводится повторное УЗИ. МРТ мягких тканей головы и/или шеи проводится через 12 мес после завершения лечения. МСКТ костей лицевого скелета проводится через 12 мес после завершения лечения у детей с внутрикостными ЛМ или наличием вторичных деформаций костей. Контрольные осмотры у стоматолога и ЛОР-врача проводится 1

раз в 6 мес. Рекомендуется проводить контрольные осмотры у ЛОР-врача 1 раз в 6 мес, у гастроэнтеролога 1 раз в год.

Особенности лечения детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи.

Необходимы наблюдение и лечение у различных специалистов: челюстно-лицевого хирурга, ортодонта, детского стоматолога, ЛОР-врача, гастроэнтеролога.

С целью уменьшения числа воспаления ЛМ необходимо устранение очагов хронической инфекции: осложненного кариеса зубов, хронического тонзиллита, аденоидита, отита, гайморита и т.п. Наличие ЛМ в области головы и/или шеи, по данным исследований российских ученых, сопровождается гиперплазией лимфоидной ткани желудочно-кишечного тракта, заболевания желудочно-кишечного тракта (гастриты, дуодениты), что требует наблюдения и/или лечения гастроэнтеролога.

При выявлении по данным МРТ распространение ЛМ в грудную полость и средостение необходимо водить лечение такого пациента в условиях многопрофильной больницы.

Список литературы.

1. Исакова, Ю.Ф. Детская челюстно-лицевая хирургия // Руководство к практическим занятиям : учебное пособие / под ред. О.З. Топольницкого, А.П. Гургенадзе / Москва. – ГЭОТАР-Медиа. – 2015. – С. 168.
2. Мультидисциплинарный подход к лечению обширных ангиодисплазий лица и шеи / Н.Г. Коротких, Л.О. Кузьменкова, А.Г. Надточий [и др.] // Вестник новых медицинских технологий. – 2011. – Т. 1. – № 2. – С. 357.
3. Диагностика и лечение детей с лимфатическими мальформациями языка / М.А. Ломака, В.В. Рогинский, А.Г. Надточий [и др.] // Стоматология детского возраста и профилактика. – 2015. – Т. 53 – № 2. – С. 55–61.
4. Репина, Э.А. Тактика лечения детей с гиперплазией кровеносных сосудов у детей в челюстно-лицевой области / Э.А. Репина // Диссертация кандидата медицинских наук. – Москва. – 2013. – С. 148.
5. Кулаков, А.А. Стоматология / Кулаков А.А. // Специальный выпуск к VVII съезду педиатров России «Актуальные проблемы педиатрии» // – Москва. – 2013. – С. 48.
6. Малоинвазивные методы лечения сосудистых поражений головы и шеи / В.В. Рогинский, А.Г. Неробеев, А.Г. Надточий [и др.] // Онкопедиатрия. – 2015. – № 3. – С. 323.
7. Дан, И.В. Врожденные пороки развития сосудов / В.Н. Дан, С.В. Сапелкин // Ангиодисплазии. – Москва. – 2008. – С. 1–10.
8. Leaute-Labreze, C. A randomized, controlled trial of oral propranolol in infantile hemangioma / C. Leaute-Labreze, P. Hoeger, J. Mazereeuw-Hautier // N. Engl. J. Med. – 2015. – Vol. 372. – № 8. – P. 735–746.
9. Multidisciplinary approach to the management of head and neck arteriovenous malformations / Erdmann M.W., Menezes M., Magit A. [et al] // Ann. R. Coll. Surg. Engl. – 2005. – Vol. 77. – № 1. – P. 27–39.