Клинические рекомендации

**Младенческая гемангиома слизистой оболочки полости рта**

Кодирование по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем: D 18.0

Возрастная категория: дети

Год утверждения:

Разработчик клинической рекомендации:

* Стоматологическая ассоциация России

Оглавление

[Термины и определения: 4](#__RefHeading___Toc1700_1522061942)

[1. Краткая информация по заболеванию или состоянию 5](#__RefHeading___Toc1702_1522061942)

[1.1 Определение заболевания или состояния 5](#__RefHeading___Toc1704_1522061942)

[1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния 5](#__RefHeading___Toc1706_1522061942)

[1.3 Эпидемиология заболевания или состояния 5](#__RefHeading___Toc1708_1522061942)

[1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем 6](#__RefHeading___Toc1710_1522061942)

[1.5 Классификация заболевания или состояния 6](#__RefHeading___Toc1712_1522061942)

[1.6 Клиническая картина заболевания или состояния 6](#__RefHeading___Toc1714_1522061942)

[2. Диагностика заболевания или состояния, медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики 6](#__RefHeading___Toc1716_1522061942)

[2.1 Жалобы и анамнез 7](#__RefHeading___Toc1718_1522061942)

[2.2 Физикальное обследование 7](#__RefHeading___Toc1720_1522061942)

[2.3 Лабораторная диагностические исследования 8](#__RefHeading___Toc1722_1522061942)

[2.4 Инструментальные диагностические исследования 9](#__RefHeading___Toc1724_1522061942)

[2.5 Иные диагностические исследования 9](#__RefHeading___Toc1726_1522061942)

[3. Лечение, включая медикаментозную и не медикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения 10](#__RefHeading___Toc1728_1522061942)

[3.1 Оперативное (хирургическое) лечение – удаление мальформации 10](#__RefHeading___Toc1730_1522061942)

[3.2 Склерозирующая терапия 11](#__RefHeading___Toc1732_1522061942)

[4. Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации 13](#__RefHeading___Toc1734_1522061942)

[5. Профилактика и диспансерное наблюдение, медицинские показания и противопоказания к применению методов профилактики 13](#__RefHeading___Toc1736_1522061942)

[5.1 Диспансеризация 13](#__RefHeading___Toc1738_1522061942)

[6. Организация оказания медицинской помощи 13](#__RefHeading___Toc1740_1522061942)

[7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющая на исход заболевания или состояния) 15](#__RefHeading___Toc1742_1522061942)

[Критерии оценки качества медицинской помощи 15](#__RefHeading___Toc1744_1522061942)

[Список литературы 17](#__RefHeading___Toc1746_1522061942)

[Приложение А1. Состав рабочей группы по разработке и пересмотру клинических рекомендаций 20](#__RefHeading___Toc1748_1522061942)

[Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций. 21](#__RefHeading___Toc1750_1522061942)

[Приложение Б. Алгоритмы действий врача 23](#__RefHeading___Toc1752_1522061942)

[Приложение В. Информация для пациента 24](#__RefHeading___Toc1754_1522061942)

# Термины и определения:

**Васкулогенез –** процесс формирования сосудистой сети **э**мбриона с дифференцировкой ангиобластов в эндотелиоциты.

**Ангиогенез** – процесс формирования новых кровеносных сосудовиз существующих, обеспечивающий ремоделирование сосудистой сети.

**Гемангиома –** доброкачественная опухоль, состоящая из эндотелия кровеносных сосудов

**Младенческая гемангиома –** доброкачественная опухоль, возникающая в первые дни (недели) жизни ребенка, состоящая из эндотелия кровеносных сосудов, имеющая стадийность развития и склонная к спонтанной инволюции.

**Сосудистая мальформация** – порок развития сосудистой сети, возникающий в процессе эмбриогенеза, приводящий к различным функциональным и эстетическим нарушениям.

**Венозная дисплазия** – порок развития сосудов венозного типа.

**Флебэктазия** – стойкое патологическое расширение сосудов венозного типа

**Склерозирующая терапия –** метод лечения сосудистой мальформации, заключающийся в введении в просвет патологически измененного сосуда различных веществ, вызывающих необратимые изменения в эндотелии, приводящие к запустеванию и фиброзу сосудов.

# 1. Краткая информация по заболеванию или состоянию

**1.1 Определение заболевания или состояния**

**Младенческая гемангиома слизистой оболочки полости рта** (D 18.0 по МКБ-10) – доброкачественная опухоль, возникающая в первые дни (недели) жизни ребенка, состоящая из эндотелия кровеносных сосудов, имеющая стадийность развития и склонная к спонтанной инволюции. [7]

**Сосудистая мальформация -** порок развития сосудистой сети, возникающий в процессе эмбриогенеза, приводящий к различным функциональным и эстетическим нарушениям. [7]

**1.2 Этиология и патогенез заболевания или состояния**

Мальформация (по МКБ-10) – дизэмбриогенетический порок развития. Точные причины возникновения достоверно не установлены. Однако в настоящее время достигнут определенный прогресс в генетическом изучении мальформаций кровеносных сосудов.

Причины развития мальформаций:

- поражение локуса L914F в гене TIE2 (при спорадических формах мальформации)

- несостоятельность венозной стенки, что приводит к увеличению объёма крови в просвете сосуда и к увеличению его размеров

Ятрогенный фактор:

-оперативные вмешательства

- в результате острой или хронической травмы [18]

**1.3 Эпидемиология заболевания или состояния**

Сосудистые поражения являются самыми распространенными доброкачественными образованиями у детей, встречаясь частотой от 1:500 до 1:1200 новорожденных (для всех видов образований из кровеносных сосудов). Младенческая гемангиома является самым часто встречаемым сосудистым новообразованием детей. По данным различных авторов их распространенность составляет от 5 до 10% новорожденных.

Частота встречаемости сосудистых мальформаций среди популяции – 1,5%, из них до 70% приходятся на мальформации сосудов собирательного типа. [22]

**1.4. Особенности кодирования заболевания или состояния по Международной статистической классификации болезней и проблем, связанных со здоровьем**

**Группа диагнозов в соответствии с МКБ-10:**

D 18.0 – Гемангиома любой локализации

Q 27.4 – Врожденная флебэктазия [20]

**1.5 Классификация заболевания или состояния**

*По локализации процесса:*

Очаговая

Многоочаговая

Сегментарная

*По клиническому проявлению:*

Поверхностные

Глубокие

Комбинированные[20]

**1.6 Клиническая картина заболевания или состояния**

**1.6.1 Младенческая гемангиома**

Данная опухоль является самым часто встречающимся новообразованием у детей. По данным различных авторов частота встречаемости варьирует от 5 до 10% новорожденных. Характеризуется быстрым инфильтративным ростом.

Протекает в основном бессимптомно.

Жалобы:

На наличие образования, эстетический дефект.

Основные симптомы:

- визуализируется образование багрово - синюшного оттенка

- боль при хронической травме образования [8]

# 2. Диагностика заболевания или состояния, медицинские показания и противопоказания к применению методов диагностики

Главная задача при диагностике заключается в выявлении сосудистого компонента образования, дифференциальная диагностика с другими мягкотканными образованиями полости рта.

Диагностика включает сбор анамнеза, клинический осмотр и дополнительные методы обследования.

Следует учитывать особенности диагностических мероприятий у детей:

- различный уровень объективности получаемой при расспросе информации от ребенка и третьих лиц (родители по-разному интерпретируют жалобы и анамнез);

- субъективность ощущений ребенка при проведении диагностических тестов;

различный уровень взаимодействия врача, пациента и родителей;

- невозможность проведения сложных диагностических манипуляций из-за возрастных и психоэмоциональных особенностей ребенка. [8]

**2.1 Жалобы и анамнез**

**2.1.1 При сборе анамнеза необходимо учитывать:**

- возраст ребенка

- наличие сопутствующей патологии

- жалобы пациента

- давность и динамику заболевания

- наличие травмы в прошлом и в настоящее время

- наличие вредных привычек, наличие соматических заболеваний и аллергических реакций, (обязательно должна быть заполнена анкета о здоровье ребенка).

Необходимо выяснить у ребенка или у его родителей: когда появилось сосудистое образование, как быстро растет и видоизменяется. [10,18]

**2.1.2. Жалобы на данный момент и в анамнезе**. Выявляют жалобы на наличие образования на слизистой оболочке и/или красной кайме верхней или нижней губы, в щёчной области, на языке. Отмечают медленный рост образования вместе с ростом ребенка или быстрое увеличение размеров образования. [10,18]

**2.2 Физикальное обследование**

При физикальном обследовании устанавливается размеры, консистенция образования

1. внешний осмотр

- возможно изменение конфигурации лица за счет увеличения объема мягких тканей

- при пальпации лимфатических узлов патологии не выявляется

- наличие травматического повреждения кожи, губ (ссадины, гематомы)

2. внутриротовое обследование

- осмотр слизистой оболочки в области образования

выявление образования, возвышающегося над окружающей слизистой оболочкой, багрово - синюшного цвета

- выявление изменений в слизистой оболочке, окружающей образование

***Целенаправленно выявляют:***

- неадекватное психоэмоциональное состояние пациента перед лечением;

- острые поражения слизистой оболочки рта и красной каймы губ;

- острые воспалительные заболевания органов и тканей рта;

- заболевания тканей пародонта в стадии обострения;

- неудовлетворительное гигиеническое состояние рта;

- отказ от лечения. [8, 22]

**2.3 Лабораторная диагностические исследования**

**2.3.1. Определение уровня гидроксипролина в периферической крови**

**Комментарии:** проводится при обширных мальформациях, занимающих 2 и более анатомические области [23]

**2.3.2. Пункционная биопсия**

При пунктировании венозной мальформации получают периферическую кровь с признаками гемолиза разной степени выраженности. До проведения пункции обязательны УЗИ и доплерометрия (определение низких скоростных характеристик сосудистого образования). [7, 18]

**Уровень убедительности B** (уровень достоверности доказательств – 2)

**2.4 Инструментальные диагностические исследования**

**2.4.1.** **Рентгенологическое исследование** позволяет выявить:

- отсутствие изменений в костной ткани

- редко при больших мальформациях – наличие кальцинатов и флеболитов [16, 18]

**2.4.2. Ультразвуковое исследование. Цветное допплеровское картирование**

**-** Устанавливают сосудистый генез образования

- Определяют размеры и объем образования

-Определяют гемодинамические характеристики образования [1, 4, 8, 18]

Уровень убедительности B (уровень достоверности доказательств – 2)

**Комментарии:** является неинвазивным, не требует специальной подготовки пациента и анестезиологического пособия. Также, ЭХО-графия в сочетании с цветным допплеровским картированием является достаточно информативной методикой при данной патологии: позволяет не только выявить сосудистый компонент образования, но и определить тип кровотока, ангиоархитектонику, линейную, объёмную скорость кровотока и его интенсивность.

Уровень убедительности В (уровень достоверности доказательств – 2)

**2.4.3.** **Мультиспиральная (мультисрезовая) компьютерная томография)** Данный вид исследования помогает более детально изучить анатомические особенности и деструктивные изменения в костной ткани

**Комментарии*.***  *Применение данной методики у детей до 18 лет ограничено ввиду лучевой нагрузки и невысокой информативности относительно изменений мягких тканей*

**2.4.7. Магнитно-резонансная томография**

Данный метод обладает исчерпывающей информативностью в отношении размеров, локализации и конфигурации обширных мальформаций. [22]

Уровень убедительности В (уровень достоверности доказательств – 2)

**2.5 Иные диагностические исследования**

*2.5.1. фото- и видеосъемка с помощью внутриротовой видеокамеры*

Позволяет обнаружить, оценить патологические сосудистые изменения на коже и/или слизистой оболочке полости рта, визуализировать результаты исследования на экране, обсудить их с пациентом и его представителями, произвести фотографирование непосредственно в полости рта необходимо для оценки эффективности лечения. [6]

Уровень убедительности B (уровень достоверности доказательств – 2)

# 3. Лечение, включая медикаментозную и не медикаментозную терапии, диетотерапию, обезболивание, медицинские показания и противопоказания к применению методов лечения

Принципы лечения детей с сосудистыми мальформациями полости рта сводятся к следующему:

- Устранению патологической сосудистой сети   
- Формированию стойкого необратимого фиброза декомпенсированных сосудов собирательного типа

- Восстановлению целостности слизистой оболочки

- Устранению эстетического дефекта [19]

**3.1 Оперативное (хирургическое) лечение – удаление мальформации**

Показания:

Мальформации подвижной слизистой оболочки с четкими контурами, диаметром до 1 см и низкими скоростными характеристиками.

**Алгоритм и особенности местной анестезии** Особенности применения анестезии у детей

Используются анестетики с низким содержанием вазоконстриктора или без вазоконстриктора

Перед проведением инъекции желательно применение средств для аппликационной анестезии в виде гелей.

Если местная анестезия проводится впервые необходимо дать понятные объяснения ребенку по поводу будущих ощущений (что онемение тканей будет временным и не представляет для него опасности), так как дети часто пугаются непривычных ощущений.

Необходимо дать рекомендации родителям по поведению проведения анестезии для предотвращения травматических повреждений слизистой оболочки полости рта.

Анестетик вводится по периферии образования, без введения препарата в просвет сосудов. [19]

**Алгоритм иссечения мальформации:**

После проведения анестезии проводят 2 полулунных разреза, окаймляющих сосудистую мальформацию.

Мальформация иссекается строго в пределах здоровых тканей

Далее острым путем производят удаление мальформации из интактных тканей

Гемостаз путем прошивания сосудов и/или электрокоагуляции

Рану ушивают наглухо саморассасывающейся нитью, давящая повязка. Холод.

**Алгоритм иссечения мальформации в области языка:**

Под общим обезболиванием проводят антисептическую обработку полости рта

Язык фиксируется на лигатуру

В пределах здоровых тканей иссекается венозная мальформация

Проводят тщательный гемостаз посредством прошивания сосудов и/или электрокоагуляции

Рана ушивается на все слои

Сохраняют лигатуру, фиксирующую язык не менее, чем на 3 – 6 часов (на период наблюдения и формирования послеоперационного отека тканей языка) [19, 22]

**3.2 Склерозирующая терапия**

Показания:

1. Сосудистые мальформации красной каймы губ
2. Сосудистые мальформации неподвижной слизистой оболочки
3. Сосудистые мальформации более 15мм в диаметре
4. Сосоудистые мальформации языка при невозможности их иссечения (корень языка, нижняя поверхность языка с большим количеством окружающих сосудов).

**Алгоритм проведения склерозирующей терапии:**

1. Проводится инфильтрационная анестезия
2. Инъекционной иглой пунктируется одна из полостей мальформации
3. Проводится аспирационная проба
4. После положительной аспирационной пробы в полости мальфрмации вводят склерозирующий агент
5. Извлекают иглу, проводят гемостаз (пальцевым прижатием и/или наложением швов)
6. Выдерживают мануальную компрессию в течение 5 минут
7. Накладывают давящую повязку [10]

**Алгоритм проведения склерозирующей терапии в области языка:**

1. Под общим обезболиванием проводят антисептическую обработку полости рта
2. Язык фиксируется на лигатуру Инъекционной иглой пунктируется одна из полостей мальформации
3. Проводится аспирационная проба
4. После положительной аспирационной пробы в полости мальформации вводят склерозирующий агент
5. Извлекают иглу, проводят гемостаз (пальцевым прижатием и/или наложением швов)
6. Выдерживают мануальную компрессию в течение 5 минут
7. Сохраняют лигатуру, фиксирующую язык [10]

# Медицинская реабилитация, медицинские показания и противопоказания к применению методов реабилитации

После хирургического лечения мальформации показан охранительный режим с отказом от физических нагрузок в течение 14 дней. Специального ухода не требуется. [16]

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

**5.1 Диспансеризация**

Сосудистые мальформации относится к дизэмбриологическим заболеваниям, поэтому пациенты должны находиться под постоянным диспансерным наблюдением врача, так как возможно повторное появление патологической сосудистой ткани и им необходимо проводить повторное лечение. Диспансерное наблюдение детей с сосудистыми мальформациями рекомендуется планировать в зависимости от выбранного метода лечения. [17]

Уровень убедительности В (уровень достоверности доказательств – 2)

**Комментарии.** *Сроки диспансеризации при лечении детей с сосудистой мальформацией, где лечение проводилось методом склерозирующей терапии, - каждые 30 дней с обязательным ультразвуковым исследованием. При выявлении клинических признаков реканализации патологических сосудов и/или определении патологической васкуляризации по данным УЗИ проводят повторную склерозирующую терапию.*

*При лечении детей методом удаления сосудистой мальформации явка на контрольный осмотр – на 7-8 сутки с момента операции. Оценивают состояние швов, степень эпителизации послеоперационной раны, при необходимости проводят снятие швов. Далее осмотры через 1 – 3 – 6 – 12 месяцев. Определяют состояние послеоперационных рубцов и отсутствие повторного проявления сосудистого образования.*

# 6. Организация оказания медицинской помощи

Вид медицинской помощи: первичная медико-санитарная помощь.

Условия оказания медицинской помощи: амбулаторно, в условиях стационара.

Лечение пациентов детского возраста с малыми сосудистыми мальформациями полости рта может осуществляться амбулаторно при должном оснащении хирургического кабинета стоматологической поликлиники. Лечение детей с обширными и высокоскоростными венозными мальформациями языка должно проводиться в условиях стационара под общим обезболиванием.

# 7. Дополнительная информация (в том числе факторы, влияющая на исход заболевания или состояния)

**Требования к режиму труда, отдыха, лечения и реабилитации**

Детям после удаления сосудистой мальформации рекомендуется щадящая диета во избежание травматизации линии швов и раневой поверхности. Рекомендуется отказ от занятий физической культурой на 14 дней. Явка на контрольный осмотр на 7-8 сутки. В дальнейшем ребенок числится на диспансерном учете.

После проведенной склерозирующей терапии рекомендовано ношение давящей повязки не менее 7 дней, отказ от физических нагрузок в течение 30 дней, диспансерное наблюдение, УЗИ контроль.

# Критерии оценки качества медицинской помощи

Группа заболеваний или состояний:Младенческая гемангиома слизистой оболочки полости рта

Код/коды по МКБ-10 D 18.0

**Таблица 1. «Критерии оценки качества медицинской помощи, оказанной пациенту с данным заболеванием или состоянием»**

|  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- |
| **№** | **Критерии качества** | **Уровень достоверности доказательств** | **Уровень убедительности рекомендаций** |
| **1.** | **Событийные (смысловые, содержательные, процессуальные) критерии качества** |  | |
| 1.1 | Проводилось ли при постановке диагноза: |  | |
| 1.1.1 | сбор анамнеза, выявление причинных факторов заболевания | 2 | Б |
| 1.1.2 | внешний осмотр | 2 | B |
| 1.1.3 | осмотр полости рта | 2 | B |
| 1.2 | Проводилось ли в ходе лечебных мероприятий: |  | |
| 1.2.1 | местное или общее обезболивание | 2 | В |
| 1.2.2 | пунктирование полости мальформации | 2 | A |
| 1.2.3 | аспирационная проба | 2 | Б |
| 1.2.4 | введение в полость мальформации склерозирующего агента | 3 | Б |
| 1.2.5 | гемостаз | 2 | Б |
| 1.2.6 | мануальная компрессия в течение 5 минут | 2 | Б |
| 1.2.7 | наложение давящей повязки | 2 | А |
| 1.2.8 | назначение повторного приема | 1 | А |
| **2.** | **Временные критерии качества** |  | |
| 2.1 | Устранение мальформации | 2 | Б |
| 2.3 | Проведение контрольного осмотра | 1 | А |
| 2.3 | Введение лекарственных препаратов, обладающих анальгезирующим эффектом | 2 | Б |
| 2.4 | Назначение даты повторного приема | 2 | Б |
| **3.** | **Результативные критерии качества** |  | |
| 3.1 | Устранение патологической капиллярной и/или венозной сети | 1 | А |
| 3.2 | Формирование стойкого необратимого фиброза декомпенсированных сосудов собирательного типа | 2 | Б |
| 3.3 | Восстановление целостности слизистой оболочки | 2 | Б |
| 3.4 | Наличие рекомендаций о необходимости профилактического осмотра 2 раза в год | 1 | А |
| **4.** | **Дополнительные критерии** |  | |
| 4.1 | Правильность и полнота заполнения медицинской документации | 1 | А |
| 4.2 | Отсутствие осложнений после проведения анестезии | 1 | А |
| 4.3 | Отсутствие послеоперационного отека | 2 | Б |
| 4.4 | Отсутствие послеоперационных осложнений | 2 | Б |
| 4.5 | Наличие рекомендаций | 2 | Б |

# Список литературы

1. Персин Л.С., Елизарова В.М., Дьякова С.В. Стоматология детского возраста. - М.: Медицина, 2003.
2. Янушевич О. О., Кисельникова Л. П., Топольницкий О. З. Детская стоматология: учебник – М.:ГЭОТАР-Медиа, 2017.
3. Камерон А., Уидмера Р. Справочник по детской стоматологии - М.: МЕДпресс - информ, 2003.
4. Корсак А. К. Поликлиническая и госпитальная детская хирургическая стоматология. - Минск: Вышэйшая школа, 2016.
5. Выклюк М.В. Ультразвуковое исследование при заболеваниях

челюстно-лицевой области у взрослых и детей: дисс. … д-ра. мед. наук:

14.01.13/ Выклюк Маргарита Витальевна – М.,2010.

1. Дан, В.Н. Возможности компьютерной томографии в диагностике

ангиодисплазий и выборе хирургической тактики / В.Н. Дан, Г.Г.

Кармазановский, К.М. Нарлыев // Хирургия. – 1994.

1. Иванов, А.В. Клиника, диагностика и лечение детей с врожденными

ангиодисплазиями в форме артерио-венозных коммуникаций с

поражением лицевого скелета: дисс. … канд. мед. наук: 14.01.14/ Иванов

Александр Викторович –М., 2006.

1. Рыжов, Р.В. Сравнительная оценка методов диагностики сосудистых

поражений головы и шеи у детей: дисс. … канд. мед. наук 14.01.14/

Рыжов Роман Валентинович-М., 2017 – 5с.

1. Степанов, И.В. Мультидисциплинарные аспекты диагностики и

лечения гиперваскулярных образований и кровотечений в области головы

и шеи: дисс. … д-ра мед. наук: 14.01.14 / Степанов Илья Вячеславович- В.,

2015.

1. Буторина, А. В., Современное лечение гемангиом у детей / А. В.

Буторина, В. В. Шафранов // Лечащий врач, 1999, №5, С. 61-64.

1. Гомоляко, И.В. Морфологическая характеристика капиллярных

мальформаций области головы и шеи / И.В. Гомоляко, С.П. Галич, О.А.

Гиндич, Я.П. Огородник //Патологiя. – 2014. – №. 1

1. Горбушина, П.М. Сосудистые новообразования лица, челюстей и органов

полости рта / П.М. Горбушина //М. Медицина – 1978.

1. Гришин, А.А. Комплексное лечение гемангиом артериального типа

челюстно-лицевой области с применением эмболизации. Дисс. … канд. мед.

наук: 14.01.14 / Гришин Андрей Александрович. - М., - 1996

1. Дан, В.Н. Диагностика и хирургическое лечение врожденных

ангиодисплазий: Дис. … д-ра мед наук: 14.01.17 / Дан Василий Нуцович. -М.,

1989.

1. Дан, В.Н. Хирургическая тактика при артериовенозных ангиодисплазиях

в зависимости от локализации и величины поражения / В.Н. Дан, Ю.Д.

Волынский, Г.И. Кунцевич // Кардиология. – 1990. – № 12

1. Дан, В.Н. Ангиодисплазии:(врожденные пороки развития сосудов) / В.Н.

Дан, С.В. Сапелкин // Verdana, 2008.

1. Пальтова, С. Ю. Клинико-лучевая и морфологическая характеристика

патологических образований из кровеносных сосудов челюстно-лицевой

области у детей и их диагностика: Дисс. ... канд. мед. наук: 14.01.14 /

Пальтова Светлана Юрьевна. - М., – 2010.

1. Рогинский, В.В. Мальформация кровеносных сосудов у детей: выбор

метода лечения / В.В. Рогинский, А.Г. Надточий, Р.В. Рыжов, Я.В. Смирнов //

Стоматология. – 2014.

1. 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.

1. 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 &amp; NECK.

Russian Journal. – 2015.

1. Чернуха, Л. М. Сосудистые мальформации. Реальность патологии и

загадки лечения / Л. М. Чернуха, А. Б. Доминяк, А. А. Гуч. // Клиническая

хирургия – 2006.

1. Lowe, L. Vascular malformations: Classification and terminology the

radiologist need to know / L. Lowe, T. Marchant, D/ Rivard, A. Scherbel //

Elsevier, Seminars un Roentgenology 2012.

1. Hein, K. Venous malformations of skeletal muscle / K. Hein, J. Mulliken, H.

Kozakewich, J. Upton, P. Burrows //Plastic and reconstructive surgery. – 2002.

1. Hennedige, A. Sturge-Weber syndrome and dermatomal facial port– wine

stains: incidence, association with glaucoma, and pulsed tunable dye laser

treatment effectiveness / A. Hennedige, A. Quaba, A. Khalil // Plast. Reconstr.

Surg.. – 2008. 1.21 Hoeger, P. Vascular anomalies in Proteus syndrome / P.

Hoeger, A. Martinez, J. Maerker, J. Harper //Clinical and experimental

dermatology. – 2004.

1. Hotamisligil, G. The Proteus syndrome: association with nephrogenic diabetes

insipidus / G. Hotamisligil, F. Ertogan //Clinical genetics. – 1990.

1. Kenkel, J. Vascular anomalies and lymphedema / J. Kenkel // Select Read

Plast Surg. – 2000.

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

**Першина Александра Николаевна -** штатный врач отделения хирургической стоматологии (детского), врач хирург - стоматолог;

**Топольницкий Орест Зиновьевич -** д. м. н., профессор, заслуженный врач России, заведующий кафедрой ДЧЛХ МГМСУ им. А. И. Евдокимова, врач челюстно - лицевой хирург;

**Черняев Сергей Евгеньевич -** к. м. н., заведующий отделением хирургической стоматологии (детского), врач хирург - стоматолог;

**Гургенадзе Анна Панаетовна** - к. м. н., доцент, заведующая учебной частью кафедры ДЧЛХ МГМСУ им. А. И. Евдокимова

Конфликт интересов: отсутствует.

# Приложение А2. Методология разработки клинических рекомендаций.

**Целевая аудитория данных клинических рекомендаций:**

* Врачи - стоматологи общей практики 31.08.72
* Врачи - стоматологи-терапевты 31.08.73
* Врачи - стоматологи - хирурги 31.08.74
* Врачи - стоматологи детские 31.08.76
* Врачи - челюстно-лицевые хирурги 31.08.69
* Врачи – педиатры 31.05.02

**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 рандоминизированные клинические исследования и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением рандоминизированных 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 рандомизированные сравнительные исследования, в том числе когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая |
| 5 | Имеются лишь обоснование механизма действия или мнение экспертов |

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

|  |  |
| --- | --- |
| **УДД** | **Расшифровка** |
| 1 | Систематический обзор РКИ с применением мета - анализа |
| 2 | Отдельные РКИ и систематические обзоры исследований любого дизайна, за исключением РКИ, с применением мета - анализа |
| 3 | Нерандоминизированные сравнительные исследования, в т. ч. когортные исследования |
| 4 | Несравнительные исследования, описание клинического случая или серии случаев, исследование «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)

|  |  |
| --- | --- |
| **УРР** | **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/илиих выводы по интересующим исходам не являются согласованными) |
| С | Слабая рекомендация (отсутствие доказательств надлежащего качества (все рассматриваемые критерии эффективности (исходы) являются не важными, все исследования имеют низкое методологическое качество и их выводы по интересующим нас исходам не являются согласованными) |

**Порядок обновления клинических рекомендаций** – пересмотр 1 раз в 3 года, 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, на не чаще 1 раза в 6 месяцев.

# Приложение Б. Алгоритмы действий врача

Диагностика

Опрос

УЗИ и доплерометрия

Осмотр

Гемангиома

Венозная мальформация

Наблюдение

Лечение

Лечение

Хирургическое лечение

Склерозирующая терапия

Достигнут результат?

Медикаментозное лечение

Хирургическое лечение

Достигнут результат?

Отрицательная динамика

Отсутствие динамики

Положительная динамика (самостоятельный регресс)

Диспансерное наблюдение

# Приложение В. Информация для пациента

* необходимо предупредить родителей ребенка о обязательности соблюдения рекомендаций врача и сроков обращения, а также о необходимости срочного обращения к врачу при наличии признаков ухудшения общего состояния ребенка, симптомов появления, распространения отека, воспалительного процесса и отсутствии положительного результата после оказанной помощи;
* после оказания помощи детям рекомендуется ограничение жевания, употребления жесткой пищи для снижения риска травматизации слизистой оболочки полости рта;
* требования к диетическим назначениям и ограничениям;
* полный отказ от физической нагрузки;
* при медикаментозном лечении младенческих гемангиом следует предупредить родителей о необходимости наблюдения врачом-кардиологом с проведением ЭКГ 1 раз в 30 дней