

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ



УТВЕРЖДАЮ

Заместитель Министра

Е.Л.Богдан

«16» августа 2020 г.

Регистрационный № 056-0620

**АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ СОСУДИСТЫХ ОБРАЗОВАНИЙ
НАРУЖНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО
ВОЗРАСТА**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: государственное учреждение
«Республиканский научно-практический центр детской хирургии»

АВТОРЫ: к.м.н., доцент Свирский А.А., Шарафанович Е.М.,
Шибяев А.С., Мазынский Д.В., Ефанова Н.Д., Сахар Н.А., Варганова Р.П.

Минск, 2020

**МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ
РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ**

УТВЕРЖДАЮ
Заместитель министра

_____ Е. Л. Богдан
26.08.2020
Регистрационный № 056-0620

**АЛГОРИТМ ДИАГНОСТИКИ СОСУДИСТЫХ ОБРАЗОВАНИЙ
НАРУЖНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ У ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА**

инструкция по применению

УЧРЕЖДЕНИЕ-РАЗРАБОТЧИК: ГУ «Республиканский научно-практический
центр детской хирургии»

АВТОРЫ: канд. мед. наук, доц. А. А. Свирский, Е. М. Шарафанович,
А. С. Шибяев, Д. В. Мазынский, Н. Д. Ефанова, Н. А. Сахар, Р. П. Варганова

Минск 2020

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

NICH — (non-involuting congenital hemangioma) неинволюционирующая врожденная гемангиома

PICH — (partly-involuting congenital hemangioma) частично инволюционирующая врожденная гемангиома

RICH — (rapidly-involuting congenital hemangioma) быстро инволюционирующая врожденная гемангиома

В настоящей инструкции по применению (далее — инструкция) изложен алгоритм диагностики сосудистых образований наружной локализации у пациентов детского возраста, который может быть использован в комплексе медицинских услуг, направленных на оказание медицинской помощи детям.

Инструкция разработана для врачей-педиатров, врачей-хирургов детских, врачей-сосудистых хирургов, врачей-хирургов, врачей-онкологов, врачей — хирургов-онкологов, врачей-дерматологов и врачей-косметологов учреждений здравоохранения, других врачей-специалистов организаций здравоохранения, оказывающих медицинскую помощь детям в стационарных, амбулаторных и отделениях дневного пребывания.

ПЕРЕЧЕНЬ НЕОБХОДИМОГО ОБОРУДОВАНИЯ, РЕАКТИВОВ, СРЕДСТВ, ИЗДЕЛИЙ МЕДИЦИНСКОЙ ТЕХНИКИ

Медицинская техника для инструментальных исследований, в т. ч. для ультразвукового исследования мягких тканей, компьютерной томографии, магнитно-резонансной томографии (МРТ), рентген-ангиографии.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

1. Инфантильные гемангиомы (ИГ), врожденные гемангиомы, наружной локализации, единичные или множественные (D18.0).
2. Другие редкие сосудистые опухоли, в т. ч. с риском развития тромбоцитопении по типу синдрома Казабаха — Мерритт (капошиформная гемангиоэндотелиома), пучковая ангиома (синоним tufted-ангиома) (D18.0) наружной локализации.
3. Пиогенные гранулемы (ангиопапилломы) кожи или слизистых (L98.0).
4. Венозные мальформации (флебэктазии) наружной локализации (Q27.4).
5. Артерио-венозные мальформации наружной локализации (Q27.3).
6. Лимфатические мальформации (лимфангиомы) наружной локализации (D18).
7. Капиллярные мальформации кожи (врожденный неопухольевый невус) (Q82.5).
8. Звездчатые ангиомы кожи и другие поверхностные телеангиоэктазии (I78.1).

ПРОТИВОПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ПРИМЕНЕНИЯ

1. Сосудистые образования анатомических полостей и внутренних органов.
2. Злокачественные сосудистые образования.

ОПИСАНИЕ ТЕХНОЛОГИИ ИСПОЛЬЗОВАНИЯ МЕТОДА

Сосудистые образования — объединенная группа сосудистых опухолей, опухолевидных образований, гамартом и пороков развития сосудистого происхождения, отличающихся друг от друга этиопатогенезом, особенностями клинического течения, возможными осложнениями и прогнозом.

В настоящее время в мировой практике по отношению к сосудистым образованиям применяется классификация Международного общества по

изучению сосудистых аномалий (ISSVA), в соответствии с которой все сосудистые аномалии разделяются на сосудистые образования опухолевого характера и сосудистые мальформации. Схема классификации ISSVA представлена в таблице 1 (приложение 1). Терминология классификации ISSVA учитывает биологические и морфологические различия сосудистых образований.

Для диагностики сосудистых образований необходимо придерживаться определенной последовательности выполнения методов диагностики.

1. Клинический метод

1.1. Анамнез заболевания (время появления/выявления образования, динамика с момента появления).

1.2. Осмотр патологического образования и всего тела пациента для выявления дополнительных очагов поражения и/или сопутствующей патологии.

Проводится оценка угрозы функциональных нарушений, в первую очередь нарушения проходимости дыхательных путей. Необходимо обратить внимание на пациентов с распространенными формами сосудистых образований, регионарно-значимыми (особыми локализациями) сосудистыми образованиями, предполагающими наличие ассоциации с другими аномалиями развития, в т. ч. и угрожающими жизни. Особенности гемангиом (ИГ) высокого риска, а также компоненты и перечень дообследований при генетических синдромах, в составе которых имеются сосудистые мальформации системного характера или в ассоциации с другими аномалиями развития, приведены в таблицах 2 и 3 (приложение 2).

1.2.1. Функциональные пробы — наклон тела или изменения положения части тела (также симптом наполнения можно наблюдать при плаче ребенка) так, чтобы обеспечить избыточный приток крови к сосудистому образованию; у детей старшего возраста — проба Вальсальвы (форсированное выдыхание при закрытых полостях носа и рта — при расположении образования в зоне головы и шеи позволяют выявить симптом наполнения, характерный для венозных мальформаций).

1.3. Пальпация образования для определения глубины залегания, консистенции, местной температуры, болезненности, наличия уплотнений (флеболитов), запустевание образования при надавливании; при наличии поверхностного артерио-венозного шунтирования сосудистый шум может определяться пальпаторно в виде пульсирующей вибрации.

1.4. Аускультация для выявления артерио-венозной мальформации или артериовенозной фистулы может определяться шум, возникающий в результате сброса крови из артериального русла в венозное.

2. Инструментальные исследования (ультразвуковое исследование (УЗИ) мягких тканей, МРТ, компьютерная томография) проводятся для получения точных данных о глубине поражения, наличия, типа и скорости кровотока, оценки динамических изменений, отношении поражения к соседним тканям и органам.

2.1. Ультразвуковое исследование с цветным доплеровским картированием, доплерографией и доплерометрией при выявлении артериального и/или венозного кровотока является основным методом инструментальной диагностики и дифференциальной диагностики для

сосудистых образований поверхностных тканей. Эхографические дифференциально-диагностические критерии сосудистых образований наружной локализации изложены в таблице 4 (приложение 3).

Наличие больше трех гемангиом (ИГ, реже – врожденные гемангиомы) кожи и поверхностных мягких тканей являются показанием для выполнения УЗИ органов брюшной полости на предмет выявления\исключения сосудистые образования паренхиматозных органов.

2.2. Магнитно-резонансная томография

2.2.1. Для пациентов с ИГ, врожденной гемангиомой, другими редкими сосудистыми опухолями выполнение МРТ показано в случаях нетипичного клинического течения, отсутствия характерных кожных проявлений, глубокого расположения.

2.2.2. Для пациентов с сосудистыми мальформациями с низкой скоростью кровотока (венозная мальформация, лимфатическая мальформация, лимфовенозная мальформация) проводится МРТ с режимами T1, T2, STIR.

2.2.3. МР-венография или МР-артериография проводится пациентам со сложными, распространенными, многокомпонентными сосудистыми мальформациями при необходимости визуализации эмбриональных вен или глубокой сосудистой системы.

2.3. Компьютерная томография

2.3.1. Компьютерная томография с контрастированием выполняется для диагностики сосудистых опухолей, а также вместо МРТ у пациентов с сосудистыми мальформациями, которым противопоказана МРТ.

2.3.2. КТ-ангиография показана пациентам при наличии сосудистых образований с артериальным компонентом, а также для предварительной диагностики артерио-венозной мальформации перед проведением селективной ангиографии.

2.4. Рентген-ангиография выполняется для диагностики артерио-венозной мальформации. Селективная ангиография у детей осуществляется непосредственно перед эндоваскулярными вмешательствами.

2.5. Эндоскопические методы исследования:

2.5.1. Ларинготрахеобронхоскопия показана для диагностики ИГ гортани и\или трахеи или сосудистой мальформацией области шеи при нарушении дыхания.

2.5.2. Эндоскопическое исследование желудочно-кишечного тракта проводится у детей с множественными венозными мальформациями кожи и мягких тканей (синдром Бина), а также у пациентов с распространенными или множественными другими сосудистыми образованиями наружной локализации при подозрении на поражение желудочно-кишечного тракта (ЖКТ) (выделение крови со стулом, хроническая железо-дефицитная анемия, рвота с примесью крови и др.).

3. Лабораторные исследования

3.1. Общий анализ крови, общий анализ мочи, биохимический анализ крови — при подготовке пациента к инструментальным методам диагностики в условиях общей анестезии.

3.2. При подозрении на сосудистые опухоли с риском развития синдрома Казабаха — Мерритт (капошиформная гемангиоэндотелиома, пучковая ангиома) в общем анализе крови определяется количество тромбоцитов, в случае тромбоцитопении (менее 100×10^9) — выполняется коагулограмма.

3.3. Биопсия образования с последующим патогистологическим исследованием, в т. ч. с иммуногистохимическим исследованием, показана во всех случаях нетипичного клинического течения и невозможности установить диагноз по результатам других методов исследования.

Клиническая и дифференциальная диагностика отдельных видов сосудистых образований наружной локализации у пациентов детского возраста

Для большинства сосудистых образований установление их вида возможно на догоспитальном этапе на основании совокупности клинических и динамических характеристик, а также по данным инструментальных исследований (в большинстве случаев УЗИ). В приложении 4 представлен перечень критериев диагностики и дифференциальной диагностики для сосудистых образований объемного характера (таблица 5) и сосудистых образований кожи (таблица 6).

Общая схема дифференциально-диагностического алгоритма диагностики сосудистых образований наружной локализации, выявляемых с рождения и в первые месяцы жизни у пациентов детского возраста, представлена на рисунке приложения 5.

ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ

Осложнения отсутствуют.

Возможные ошибки в интерпретации данных, полученных при клиническом и инструментальном обследовании пациента, могут быть обусловлены:

нетипичным клиническим течением заболевания;
неверной оценкой результатов исследования (различия в квалификации врача, оценивающего результаты визуализации).

При возникновении диагностических ошибок рекомендуется повторная интерпретация данных с участием врачебного консилиума.

Приложение 1
к инструкции по применению
алгоритма диагностики сосудистых
образований наружной локализации
у пациентов детского возраста

Таблица 1. — Классификация сосудистых образований Международного общества по изучению сосудистых аномалий

Сосудистые опухоли	Сосудистые мальформации	
<p>Доброкачественные:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Инфантимальная гемангиома. 2. Врожденные гемангиомы — RICH, NICH, PICH. 3. Пучковая ангиома (Tufted-ангиома) (риск синдрома Казабаха – Мерритт). 4. Веретеночлечная гемангиома. 5. Пиогенная гранулема и др. <p>Пограничные, с местно-деструктивным ростом:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Капошиформная гемангиоэндотелиома (риск синдрома Казабаха – Мерритт). 2. Сетчатая гемангиоэндотелиома. 3. Папиллярная эндолимфатическая ангиоэндотелиома (опухоль Дабска). 4. Композитная гемангиоэндотелиома и др. <p>Злокачественные:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Ангиосаркома. 2. Эпителиоидная гемангиоэндотелиома и др. 	<p>Простые:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Капиллярная мальформация. 2. Лимфатическая мальформация. 3. Венозная мальформация. 4. Артериовенозная мальформация. 5. Артериовенозная фистула. <p>Комбинированные (два и более):</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Капиллярные венозные мальформации, капиллярно-лимфатические мальформации. 2. Лимфовенозные мальформации, капиллярно-лимфатические венозные мальформации. 3. Капиллярные артериовенозные мальформации. 4. Капиллярно-лимфатические артериовенозные мальформации* и др. 	<p>Сочетающиеся с др. аномалиями (синдромы-эпонимы):</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Синдром Клиппеля–Треноне. 2. Синдром Штурге–Вебера. 3. Синдром Маффуччи. 4. Синдром Сервелла-Марторелля. 5. Синдром Протея и др.

Приложение 2
к инструкции по применению
алгоритма диагностики сосудистых
образований наружной локализации
у пациентов детского возраста

Таблица 2. — Диагностика инфантильной гемангиомы высокого риска

Особенности инфантильной гемангиомы	Осложнения, сопутствующая патология	Дополнительное обследование
Сегментарные инфантильные гемангиомы лица более 5 см	РНАСЕ* — синдром, эстетические нарушения, угроза функции зрения, дыхания	Консультация врача-невролога, врача-офтальмолога, ультразвуковое исследование головного мозга
Инфантильная гемангиома области подбородка, передней поверхности шеи	Угроза функции дыхания	Активное наблюдение, при необходимости направить для проведения трахеобронхоскопии и/или магнитно-резонансная томография
Множественные инфантильные гемангиомы кожи и мягких тканей (более двух крупных или множественно мелкие)	Гемангиоматоз печени — угроза гиперволемиической перегрузки сердца, гипотиреоза и др.	Ультразвуковое исследование органов брюшной полости в 1 и 3 мес., при обнаружении инфантильной гемангиомы печени — кровь на гормоны щитовидно железы, ультразвуковое исследование сердца
Объемные, сильно выступающие инфантильные гемангиомы лица, области орбиты, носа, губ	Деформация контуров лица, стойкие эстетические нарушения, функциональные нарушения	Консультация ЛОР-врача, врача-офтальмолога
Инфантильная гемангиома периоральной области, затылка, ушных раковин, в складках кожи (промежность, шея, подмышечная область и др.)	Длительно незаживающие изъязвления, впоследствии — рубцовые деформации	Активное наблюдение
Инфантильная гемангиома крестцовой области более 5 см (LUMBAR**, SACRAL***, PELVIS**** — синдромы	Аномалии строения позвоночника, уrogenитальной системы	Консультация врача-невролога, компьютерная томография или магнитно-резонансная томография

Примечания:

***PHACE** — аббр. от англ. *Posterior fossa malformations, Hemangiomas, Arterial anomalies, Cardiac defects, Eye abnormalities, Sternal cleft and Supraumbilical raphe syndrome* — аномалии развития задней черепной ямки, гемангиомы, особенности развития артерий, пороки сердца, заболевания глаз, расщелина грудины и незаращение надпупочного шва;

****LUMBAR** — аббр. от англ. *Lower body hemangioma and other cutaneous defects, Urogenital anomalies, ulceration, Myelopathy, Bony deformities, Anorectal malformations, arterial anomalies, Renal anomalies* — гемангиома нижней части туловища, пороки развития уrogenитальной системы, изъязвление, миелопатия, деформации скелета, аномалии развития аноректальной зоны, артерий, почек;

*****SACRAL** — аббр. от англ. *Spinal Dysraphism, Anogenital, Cutaneous, Renal and Urologic Anomalies, Associated with an Angioma of Lumbosacral Localization* — незаращение частей позвоночника, аногенитальные, почечные и урологические аномалии, сочетающиеся с гемангиомой пояснично-крестцовой зоны;

******PELVIS** — аббр. от англ. *Perineal haemangioma, External genitalia malformation, Lipomyelomeningocele, Vesicorenal abnormalities, Imperforate anus, Skin tag* — гемангиома кожи промежности, пороки развития наружных половых органов, липомиеломенингоцеле, аномалии развития мочевого пузыря и почек, неперфорированный анус, «полипы» кожи.

Таблица 3. — Диагностика сосудистых образований при генетических синдромах

Синдром	Компоненты	Необходимые дообследования
Синдром Клиппеля–Треноне	Капиллярные мальформации кожи туловища или конечностей. Венозная мальформация\лимфовенозная мальформация подлежащих мягких тканей. Гипертрофия костной ткани	Ультразвуковое исследование сосудов нижних конечностей. Наблюдение врача-ортопеда
Синдром Паркса–Вебера	Множественные артериовенозные фистулы, чаще одной из нижней конечностей	Ультразвуковое исследование сосудов ног. Ангиография. Консультация врача-ортопеда
Синдром Штурге–Вебера	Капиллярные мальформации кожи лица. Глаукома. Ангиоматоз сосудистой оболочки головного мозга судорожный синдром	Консультация врача-невролога Консультация врача-офтальмолога Ультразвуковое исследование головного мозга. Магнитно-резонансная томография головного мозга
Синдром Сервелла-Марторелля (ангиоостеогипотрофический синдром)	Распространенная сосудистая мальформация. Гипотрофия конечностей или части туловища	Консультация врача-ангиохирурга. Консультация врача-ортопеда
Синдром Бина (Blue Rubber Bleb Nevus Syndrom)	Множественные венозные мальформации поверхностных тканей и внутренних органов	Ультразвуковое исследование области брюшной полости, органов малого таза. По показаниям — фиброгастродуоденоскопия, колоноскопия, видеоэнтероскопия, магнитно-резонансная томография головного и спинного мозга

Приложение 3
к инструкции по применению
алгоритма диагностики сосудистых
образований наружной локализации
у пациентов детского возраста

Таблица 4. — Эхографические критерии дифференциальной диагностики сосудистых образований

Характеристики ультразвукового исследования	Инфантильная гемангиома	Врожденная гемангиома	Венозная мальформация	Артерио- венозная мальформация	Лимфатическая мальформация
Особенности эхоструктуры	Гипер-, гипо- или гетерогенное тканевое образование с относительно четким контуром	Гетерогенное образование с нечетким контуром	Относительно отграниченное, губкообразное скопление сосудов большого диаметра, могут быть. флеболиты	Скопление извитых сосудов, не всегда отграниченное	Кистозные жидкостные структуры разного калибра
Наличие и тип кровотока	Да, артериальный, венозный	Да, преимущест- венно артериальный	Да, преимущественно венозный	Да, артериальный, венозный	Может быть в перегородках, артериальный, венозный
Плотность сосудов	Высокая	Средняя	Средняя	Высокая	Низкая
$V_{\max A}$, см\с	Вариабельно от 8 до 50	Около 20–40	5–15	30–50 и более	Вариабельно
Индекс резистентности (RI)	0,4–1,0 Увеличивается по мере инволюции	0,4–0,8	—	0,25–0,5	Вариабелен

Приложение 4
к инструкции по применению
алгоритма диагностики сосудистых
образований наружной локализации
у пациентов детского возраста

Таблица 5. — Критерии диагностики для мягко-тканых образований, имеющих объем

Вид сосудистого образования	Высокоспецифические клинические признаки	Методы диагностики и дифференциальной диагностики, в т. ч. с несосудистыми образованиями
Сосудистые опухоли		
Инфантильная гемангиома мягких тканей, инфантильная гемангиома кожи и мягких тканей	Образование имеется с рождения или появляется в первые месяцы жизни. Отрицательная динамика (рост по площади, объему, усиление насыщенности цвета) с момента появления	Динамическое наблюдение. Ультразвуковое исследование с определением характеристик кровотока. Морфологическое исследование с иммуногистохимическим исследованием. Ответ на специфическое лечение
Врожденная гемангиома	Имеется с рождения. Положительная динамика с момента выявления (RICH). Отсутствие динамики с момента выявления (NICH)	Динамическое наблюдение. Ультразвуковое исследование с определением характеристик кровотока. Морфологическое исследование с иммуногистохимическим исследованием
Сосудистые мальформации		
Венозная мальформация	Ультразвуковое исследование с определением характеристик кровотока	Магнитно-резонансная томография, МР-венография. Венография
Артерио-венозная мальформация	Ультразвуковое исследование с определением характеристик кровотока	Ангиография. Морфологическое исследование
Лимфатическая мальформация	Эхоструктура по ультразвуковому исследованию	Магнитно-резонансная томография. Морфологическое исследование

Таблица 6. — Критерии диагностики для сосудистых образований кожи

Вид сосудистого образования	Высокоспецифические признаки	Методы диагностики и дифференциальная диагностика, в т.ч. с несосудистыми образованиями
Сосудистые опухоли		
Инфантильная гемангиома кожи	Имеется с рождения или появляется в первые месяцы жизни. Отрицательная динамика с момента появления (усиление яркости, рост по площади и объему)	Динамическое наблюдение. Ответ на специфическое лечение
Пиогенная гранулема	Характерный внешний вид (папилломатозное образование красного цвета). Отрицательная динамика (увеличение объема). Кровоточивость при травматизации	Удаление с последующим гистологическим исследованием удаленного образования
Сосудистые мальформации		
Капиллярная мальформация	Имеется с рождения. Отсутствие динамики (рост пропорционально росту ребенка)	Динамическое наблюдение

Приложение 5
к инструкции по применению
алгоритма диагностики сосудистых
образований наружной локализации
у пациентов детского возраста

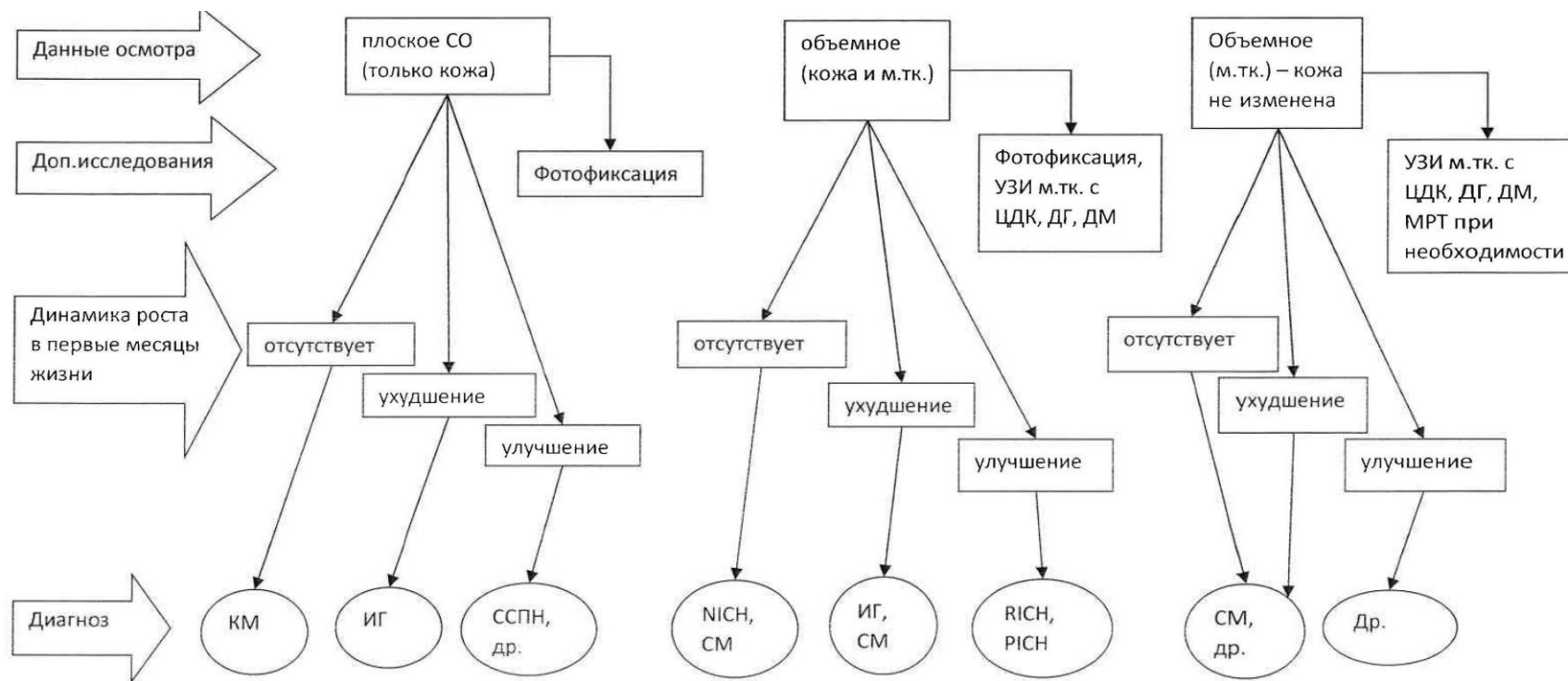


Рисунок — Алгоритм дифференциальной диагностики основных видов сосудистых образований наружной локализации, выявляемых с рождения и в первые месяцы жизни у пациентов детского возраста