

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ



УТВЕРЖДАЮ

Заместитель Министра

Е.Л.Богдан

«26» 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

ОБОЗНАЧЕНИЯ И СОКРАЩЕНИЯ

ISSVA	(International Society for the Study of Vascular Anomalies)
Международная	организация по изучению сосудистых аномалий)
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
ABM	артериовенозная мальформация
ABФ	артериовенозная фистула
ВГ	врожденная гемангиома
ВМ	венозная мальформация
ДГ	доплерография
ДМ	доплерометрия
ДРСО	другие редкие сосудистые опухоли
ИВД	импульсно-волновая доплерограмма
ИГ	инфантильная (синоним - младенческая) гемангиома
КГЭ	капошиформная гемангиоэндотелиома
КМ	капиллярная мальформация
КФ	классификация
ЛВМ	лимфовенозная мальформация
ЛМ	лимфатическая мальформация
ЛФ	локализованная форма
ПА	пучковая ангиома (синоним - tufted-ангиома)
ПГ	пиогенная гранулема
РФ	распространенная форма
СКМ	синдром Казабаха-Меритт
СМ	сосудистая мальформация
СО	сосудистое образование
ССПН	сосудистое срединное пятно новорожденных (невус Унна)
ТБС	трахеобронхоскопия
ФН	функциональные нарушения
ЦДК	цветовое доплеровское картирование
ЭД	эстетический дефект

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 содержит показания к применению, противопоказания для применения, описание технологии использования алгоритма, перечень возможных осложнений или ошибок при выполнении алгоритма и пути их устранения.

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 НЕОБХОДИМЫХ МЕДИЦИНСКИХ ИЗДЕЛИЙ, РЕАГЕНТОВ, ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ И Т.Д.

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

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

1. Инфантильные гемангиомы (ИГ), врожденные гемангиомы (ВГ), наружной локализации, единичные или множественные (D18.0).
2. Другие редкие сосудистые опухоли (ДРСО), в том числе с риском развития тромбоцитопении по типу синдрома Казабаха-Меритт (СКМ) (капошиформная гемангиоэндотелиома - КГЭ), пучковая ангиома (ПА – синоним tufted-ангиома) (D18.0) наружной локализации.
3. Пиогенные гранулемы (ПГ) (ангиопапилломы) кожи или слизистых (L98.0).
4. Венозные мальформации (ВМ) (флебэктазии) наружной локализации (Q27.4).
5. Артерио-венозные мальформации (АВМ) наружной локализации (Q27.3).
6. Лимфатические мальформации (ЛМ) (лимфангиомы) наружной локализации (D18).

7. Капиллярные мальформации (КМ) кожи (врожденный неопухолевый 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 АЛГОРИТМА

Сосудистые образования (СО) – 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 СО 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 (РФ) сосудистых образований, с регионарно-значимыми (особыми локализациями) СО, предполагающими наличие ассоциации с другими аномалиями развития, в том числе 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 (АВМ) или артериовенозной фистулы (АВФ) может определяться шум, возникающий в результате сброса крови из артериального русла в венозное.

2. Инструментальные исследования (УЗИ мягких тканей, магнитно-резонансная томография, 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. УЗИ с цветным доплеровским картированием (ЦДК), доплерографией (ДГ) и доплерометрией (ДМ) 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 3-х гемангиом (ИГ, реже – ВГ) кожи и поверхностных мягких тканей является показанием для выполнения УЗИ органов брюшной полости на предмет выявления/исключения СО паренхиматозных органов.

2.2. МРТ

2.2.1. Для пациентов с ИГ, ВГ, ДРСО выполнение МРТ показано в случаях нетипичного клинического течения, отсутствия характерных кожных проявлений, глубокого расположения.

2.2.2. Для пациентов с сосудистыми мальформациями (СМ) с низкой скоростью кровотока (ВМ, ЛМ, ЛВМ) проводится МРТ с режимами T1, T2, STIR.

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

2.3. КТ

2.3.1 КТ с контрастированием выполняется для диагностики сосудистых опухолей, а также вместо МРТ у пациентов с СМ, которым противопоказано проведение МРТ.

2.3.2. КТ-ангиография показана пациентам при наличии СО с артериальным компонентом, а также для предварительной диагностики АВМ перед проведением селективной ангиографии.

2.4. Рентген-ангиография выполняется для диагностики АВМ. Селективная ангиография у детей выполняется непосредственно перед эндоваскулярными вмешательствами.

2.5. Эндоскопические методы исследования:

2.5.1 Ларинготрахеобронхоскопия показана для диагностики ИГ гортани и/или трахеи или СМ области шеи при нарушении дыхания.

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

3. Лабораторные исследования

3.1. Общий анализ крови (далее – ОАК), 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 СКМ (КГЭ, ПА) в ОАК определяется количество тромбоцитов, в случае тромбоцитопении в ОАК менее 100×10^9 – выполняется коагулограмма.

3.3. Биопсия образования с последующим патогистологическим исследованием, в том числе с ИГХ, 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 представлены 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 при применении алгоритма диагностики сосудистых образований наружной локализации согласно настоящей инструкции 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.

Таблица 1. Классификация сосудистых образований Международного общества по изучению сосудистых аномалий (ISSVA)

Сосудистые опухоли		Сосудистые мальформации	
Доброкачественные Инфантимальная гемангиома (ИГ) Врожденные гемангиомы (ВГ) - RICH, NICH, PICH Пучковая ангиома (ПА)(Tufted-ангиома) (риск СКМ) Веретеночклеточная гемангиома Пиогенная гранулема (ПГ) и др.	Пограничные, с местно-деструктурирующим ростом Капошиформная гемангиоэндотелиома (КГЭ) (риск СКМ) Сетчатая гемангиоэндотелиома Папиллярная эндолимфатическая ангиоэндотелиома (опухоль Дабска) Композитная гемангиоэндотелиома и др.	Простые Капиллярная мальформация (КМ) Лимфатическая мальформация (ЛМ) Венозная мальформация (ВМ) Артериовенозная мальформация (АВМ) Артериовенозная фистула (АВФ)	Сочетающиеся с др. аномалиями (синдромы-эпонимы): Клиппеля-Треноне Штурге-Вебера Мафуччи Сервель-Марторель Протея И др.
		Комбинированные (2 и более) КВМ, КЛМ ЛВМ, КЛВМ КАВМ КЛАВМ* И др.	
Злокачественные Ангиосаркома Эпителиоидная гемангиоэндотелиома и др.			

Таблица 4. Эхографические критерии дифференциальной диагностики сосудистых образований

Характеристики УЗИ	ИГ	ВГ	ВМ	АВМ	ЛМ
Особенности экоструктуры	Гипер-, гипо- или гетерогенное образование относительно четким контуром	Гетерогенное образование с нечетким контуром	Относительно ограниченное, губкообразное скопление сосудов большого диаметра, м.б. флеболиты	Скопление извитых сосудов, не всегда ограниченное	Кистозные структуры разного калибра жидкостные
Наличие и тип кровотока	Да, артериальный, венозный.	Да, преимущ. артериальный	Да, преимущественно венозный	Да, артериальный, венозный	М.б. 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

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		
ИГ мягких тканей, ИГ кожи и мягких тканей	1) образование имеется с рождения или появляется в первые месяцы жизни 2) отрицательная динамика (рост по площади, объему, усилению насыщенности цвета) с момента появления	1) динамическое наблюдение 3) УЗИ с определением характеристик кровотока 4) морфологическое исследование с ИГХ 4) ответ на специфическое лечение
ВГ	1) имеется с рождения 2) положительная динамика с момента выявления (RICH) 3) отсутствие динамики с момента выявления (NICH)	1) динамическое наблюдение 2) УЗИ с определением характеристик кровотока 3) морфологическое исследование с ИГХ
Сосудистые мальформации		
ВМ	1) УЗИ с определением характеристик кровотока	1) МРТ, МР-венография 2) венография
АВМ	1) УЗИ с определением характеристик кровотока	1) ангиография 2) морфологическое исследование
ЛМ	1) экоструктура по УЗИ	1) МРТ 2) 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		
ИГ кожи	1) имеется с рождения или появляется в первые месяцы жизни 2) отрицательная динамика с момента появления (усиление яркости, рост по площади и объему)	1) динамическое наблюдение 2) ответ на специфическое лечение
ПГ	1) характерный внешний вид (папилломатозное образование красного цвета) 2) отрицательная динамика (увеличение объема) 3) кровоточивость при травматизации	1) удаление с последующим гистологическим исследованием удаленного образования
Сосудистые мальформации		
КМ	1) имеется с рождения 2) отсутствие динамики (рост пропорционально росту ребенка)	1) динамическое наблюдение

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

