

МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ РЕСПУБЛИКИ БЕЛАРУСЬ

УТВЕРЖДАЮ

Заместитель Министра

Е.Л.Богдан

«16» августа 2020 г.

Регистрационный № 057-0620



АЛГОРИТМ ЛЕЧЕНИЯ ПАЦИЕНТОВ ДЕТСКОГО ВОЗРАСТА С СОСУДИСТЫМИ ОБРАЗОВАНИЯМИ НАРУЖНОЙ ЛОКАЛИЗАЦИИ

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	
АВМ	артериовенозная мальформация
АВФ	артериовенозная фистула
ВГ	врожденная гемангиома
ВМ	венозная мальформация
ДРСО	другие редкие сосудистые опухоли
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
ФН	функциональные нарушения
ЭВЛК	эндоваскулярная лазерная коагуляция
ЭД	эстетический дефект

В настоящей инструкции по применению (далее - инструкция) изложен алгоритм лечения пациентов детского возраста с сосудистыми образованиями наружной локализации, 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 и пути их устранения.

Инструкция разработана для врачей-детских хирургов, врачей-ангиохирургов, врачей-хирургов, врачей-онкологов, врачей хирургов-онкологов, врачей-дерматологов 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.

1. Медицинская техника для ультразвукового исследования мягких тканей.
2. Аппараты лазерные медицинские, генерирующие лазерное излучение ближнего ИК-диапазона (длина волны 940-1064нм) и в зеленой и желто-оранжевой полосах видимого света (длина волны 532-595нм) с преимущественным поглощением в окси- и дезоксигемоглобине с возможностью чрескожного бесконтактного воздействия.
3. Лекарственные средства, содержащие бета-блокаторы для системного и локального воздействия, кортикостероиды, склерозирующие вещества.
4. Медицинские инструменты для проведения хирургических вмешательств
5. Шприцы, иглы, катетеры, переходники и пр. для склерозирования
6. Медицинские изделия (инструменты, катетеры, микроспираль и пр.) и лекарственные средства (полимерные композиции), используемые для эндоваскулярной окклюзии сосудов.

ПОКАЗАНИЯ К ПРИМЕНЕНИЮ

1. Инфантильные гемангиомы (ИГ), врожденные гемангиомы (ВГ), наружной локализации, единичные или множественные (D.18.0).
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), согласно принятой классификации Международного общества по изучению сосудистых аномалий (ISSVA), – объединенная группа сосудистых опухолей, опухолевидных образований, гамартом и пороков развития сосудистого происхождения, отличающихся друг от друга этиопатогенезом, особенностями клинического течения, возможными осложнениями и прогнозом. Алгоритм лечения выбирается индивидуально в зависимости от вида, объема и локализации сосудистого образования.

1. Лечение инфантильных гемангиом (ИГ)

1.1. Местное лечение ИГ включает:

- 1.1.1. Применение антибактериальных, антисептических и ранозаживляющих средств в случае инфицирования при изъязвлении поверхностных гемангиом;
- 1.1.2. По индивидуальным показаниям возможно применение тимолола 0,5% (в случае толщины образования не более 3мм в эстетически и функционально значимых локализациях) в виде аппликаций 2-3 раза в день в течение от 4 до 6 месяцев.

1.2. Системная терапия ИГ:

проводится с использованием лекарственных средств, обладающих антиангиопролиферативными свойствами, среди которых наиболее эффективными по отношению к ИГ на сегодняшний день являются бета-блокаторы селективного и неселективного действия. Системная терапия бета-блокаторами назначается строго индивидуально, решением врачебного консилиума, с информированным согласием законных представителей пациента на применение;

условиями для назначения бета-блокаторов могут быть: угроза нарушений или уже имеющиеся нарушения функции витальных структур (органы зрения, дыхательные пути, слуховой проход и др.); местные осложнения, особенно длительно незаживающее (более 7-10 дней) изъязвление с инфицированием, кровоточивостью и др.; значимый эстетический дефект или угроза его формирования на длительное время с возможной психо-социальной дезадаптацией пациента;

пропранолол назначается перорально в средне-суточной дозе 2-3 мг на кг веса ребенка, разделенной на 2-3 приема в стационарных условиях наблюдения за пациентом. В начале лечения необходима постепенная эскалация дозы с контролем возможных побочных эффектов и постоянным мониторингом пульса и артериального давления. При отсутствии осложнений и хорошей переносимости лекарственного средства пациент может быть выписан под наблюдение врача поликлиники. Длительность лечения определяется индивидуально, в среднем составляет около года. Также могут применяться другие бета-блокаторы.

1.2. Хирургическое лечение ИГ:

удаление фиброзно-измененных участков, участков анетодермии, рубцовой ткани проводится в периоде инволюции, а также для локальных гемангиом с предполагаемым хорошим эстетическим результатом иссечения в возрасте после 6-12 месяцев (по окончании периода пролиферации). Более раннее хирургическое лечение возможно для локальных ИГ с локализацией, предполагающей функциональные нарушения, или в случае неэффективности консервативного лечения.

1.3. Физические и склерозирующие методы:

1.3.1. Применение крио- или электродеструкции ИГ, местного инъекционного введения спиртосодержащих склерозирующих лекарственных средств в период активного роста образования из-за возможного стимулирующего пролиферацию ткани ИГ действия и, вероятности образования некрозов и последующего рубцевания

необходимо ограничить. Также эти методы могут применяться только при ИГ небольшого размера, эстетически-незначимой локализации, невозможности использовать другие виды лечения;

1.3.2. Инъекционное введение в ткань гемангиомы кортикостероидов (ИГ на ограниченных участках с мягкотканым компонентом) может применяться по индивидуальным показаниям. Используют Триамцинолона ацетонид 10-40 мг/мл в смеси с дексаметазоном 4 мг/мл с 6-недельным интервалом 2-5 раз. При инъекционном лечении следует соблюдать осторожность из-за риска повреждения близлежащих структур;

1.3.3. Лазерное лечение ИГ применяется в комплексе с консервативным лечением антиангиопролиферативными средствами либо для лечения остаточного фрагмента инволюционирующих ИГ. Для лазерной коагуляции поверхностных телеангиоэктазий (толщина до 1,5мм) возможно применение методов с использованием аппаратов лазерных медицинских, генерирующих лазерное излучение в зеленой и желто-оранжевой полосах видимого света (длина волны 532-595нм) с возможностью чрескожного бесконтактного воздействия. При лазерном лечении СО толщиной более 1,5-2мм необходимо учитывать анатомо-физиологические особенности кожи детей раннего возраста и связанный с ними высокий риск повреждения здоровых тканей с последующим рубцеванием при применении лазерного излучения ближнего ИК-диапазона (длина волны 940-1064нм). Поэтому при применении излучения данного диапазона рекомендуется использовать дополнительное охлаждение и защиту поверхностного слоя тканей (инструкция по применению «Метод чрескожной лазерной коагуляции сосудистых образований наружной локализации у пациентов детского возраста, Рег.№ 013-0320, утв. МЗ РБ 26.03.2020г. (далее - «Метод чрескожной лазерной коагуляции»)).

1.4. Большая часть ИГ, имеющих размер менее 3 см, расположенных вне зон критической локализации, из-за предполагаемой естественной инволюции, лечения не требует.

2. Лечение пиогенных гранулем (ПГ)

2.2. Хирургическое иссечение с последующим патогистологическим исследованием удаленного материала применяется для ПГ кожи и слизистых оболочек в случаях клинического диагноза, требующего морфологического подтверждения.

2.3. Применение крио-, лазерной («Метод чрескожной лазерной коагуляции») или электрокоагуляции возможно для ПГ кожи и

слизистых оболочек в случаях достоверного клинического диагноза, не требующего морфологического подтверждения.

2.4. Использование лекарственных средств с гемостатическими свойствами для местного применения с последующим удалением образования вышеуказанными методами необходимо в случае имеющегося кровотечения.

3. Лечение других редких сосудистых опухолей (ДРСО)

Выбор метода лечения ДРСО зависит от морфологической характеристики образования, локализации, размера, наличия специфических осложнений. Так, для некоторых СО (капошиформная гемангиоэндотелиома – КГЭ, пучковая ангиома ПА) имеется риск развития синдрома Казабаха-Меритт (СКМ) – тяжёлой тромбоцитопении и коагулопатии. При развитии СКМ пациента необходимо направить для специализированного лечения в гематологический стационар. Вопрос о методах и сроках хирургического лечения СО в таких случаях решается междисциплинарным консилиумом после коррекции гематологических осложнений.

4. Лечение венозных мальформаций (ВМ):

4.2. хирургическое удаление ВМ может быть эффективно в случае небольших четко локализованных поражений. Также показанием к полному или частичному хирургическому иссечению ВМ является наличие флеболитов или других плотных структур;

4.3. для пациентов с распространенными формами (РФ) при поражении конечностей и некоторых участков туловища используется компрессионный трикотаж 1-2 класса компрессии;

4.4. чрескожная склерозирующая терапия под контролем УЗИ или с рентгеноскопическим сопровождением. Для склерозирования чаще всего используется этоксисклерол 0,5%; 1%; 2% или 3% (выбор концентрации зависит от диаметра сосудов) в виде раствора или в виде «пены» (смеси раствора с воздухом). Объем вводимой пены определяется преимущественно объемом ВМ, а также возрастом и весом пациента, но не более 10 мл за одну процедуру;

4.5. эндовенозная лазерная коагуляция (ЭВЛК) радиальным световодом или др. способы венодеструкции при подходящем диаметре сосуда по данным УЗИ применяется при необходимости облитерации «эмбриональной вены» или других стволовых форм. (Приказ Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 30.07.2012 № 872. Об утверждении клинического протокола эндовенозной лазерной коагуляции варикозных вен);

4.6. лазерное излучение ближнего ИК-диапазона (длина волны 940-1064нм) применяется для эстетической коррекции внутрикожных и подкожных флебэктазий в комплексном лечении ВМ. Для детей младшего возраста необходимо применять дополнительное охлаждение и защиту поверхностного слоя тканей («Метод чрескожной лазерной коагуляции»);

4.7. хирургические вмешательства на опорно-двигательном аппарате с целью коррекции длины конечностей и др.нарушений проводятся при поражениях с непропорциональным ростом конечностей после консультации ортопеда.

5. Лечение лимфатических мальформаций (ЛМ):

5.2. хирургическое удаление показано в случае периферически расположенных чётко локализованных ЛМ с преимущественно тканевым или микрокистозным компонентом;

5.3. склерозирующая терапия для уменьшения объема макрокистозных ЛМ с применением лекарственных средств (доксциклин, блеомицин и др.) назначается строго индивидуально, решением врачебного консилиума, при информированном согласии законных представителей пациента на применение;

5.4. применение нестероидных противовоспалительных лекарственных средств, антибиотиков широкого спектра действия показано при воспалении ЛМ;

5.5. проведение пункции кисты под УЗИ контролем с целью декомпрессии проводится при резком увеличении кист, их уплотнении, способствующих сдавлению витальных структур (дыхательные пути, крупные сосудисто-нервные пучки и т.д.);

5.6. использование электрокоагуляции, радиоволновых приборов, СО₂ или др. типов лазерных медицинских аппаратов аблятивного действия показано при эрозивных накожных проявлениях лимфатической, лимфовенозной мальформации.

6. Лечение артерио-венозных мальформаций АВМ:

6.2. радикальное хирургическое удаление является основным методом лечения локальных ограниченных АВМ ;

6.3. чрескожное прямое введение склерозирующих лекарственных средств имеет ограниченное применение и может вызвать некроз на большой площади при внутриартериальном введении;

6.4. эндоваскулярная эмболо- и склеротерапия может быть единственным способом лечения АВМ, расположенных в анатомически-сложных, труднодоступных для хирургического удаления местах, либо выполняться непосредственно перед хирургическим вмешательством

для уменьшения площади поражения и уменьшения риска интраоперационного кровотечения.

7. Лечение капиллярных мальформаций КМ

Осветление участков кожи с КМ с помощью лазерных технологий (лазерная коррекция) проводится по эстетическим показаниям. Более эффективной считается ранняя коррекция из-за меньшей толщины кожи у детей младшего возраста. Для лазерной коррекции КМ применяются методы с использованием аппаратов лазерных медицинских, генерирующих лазерное излучение в зеленой и желто-оранжевой полосах видимого света (длина волны 532-595нм) с возможностью чрескожного бесконтактного воздействия.

Общая схема выбора лечебной тактики для пациентов детского возраста с сосудистыми образованиями наружной локализации изложена в Приложении 1.

Проведение диспансерного учёта детей, имеющих РФ СО, сочетание с другими патологическими состояниями (генетические синдромы)

Признание ребёнка инвалидом осуществляется МРЭК при медико-социальной экспертизе исходя из комплексной оценки состояния здоровья на основании «Инструкции о порядке и критериях определения группы и причины инвалидности, перечне медицинских показаний, дающих право на получение социальной пенсии на детей-инвалидов в возрасте до 18 лет, и степени утраты их здоровья» (постановление Министерства здравоохранения Республики Беларусь от 25.10.2007 №97)

ПЕРЕЧЕНЬ ВОЗМОЖНЫХ ОСЛОЖНЕНИЙ ИЛИ ОШИБОК ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ И ПУТИ ИХ УСТРАНЕНИЯ

Осложнения при проведении лечения сосудистых образований наружной локализации у пациентов детского возраста подразделяются на:

ранние послеоперационные осложнения (кровотечение, инфицирование раны, серомы послеоперационного рубца), их коррекция проводится в соответствии с протоколами оказания хирургической стационарной помощи детям;

поздние хирургические осложнения (постоперационная кожная или мышечная контрактура, рубцовая деформация, хронический болевой синдром). При выявлении данных осложнений показана консультация профильных специалистов с возможной госпитализацией в хирургический стационар, рассмотрение вопроса о дальнейшем лечении и реабилитации ребенка решением врачебного консилиума.

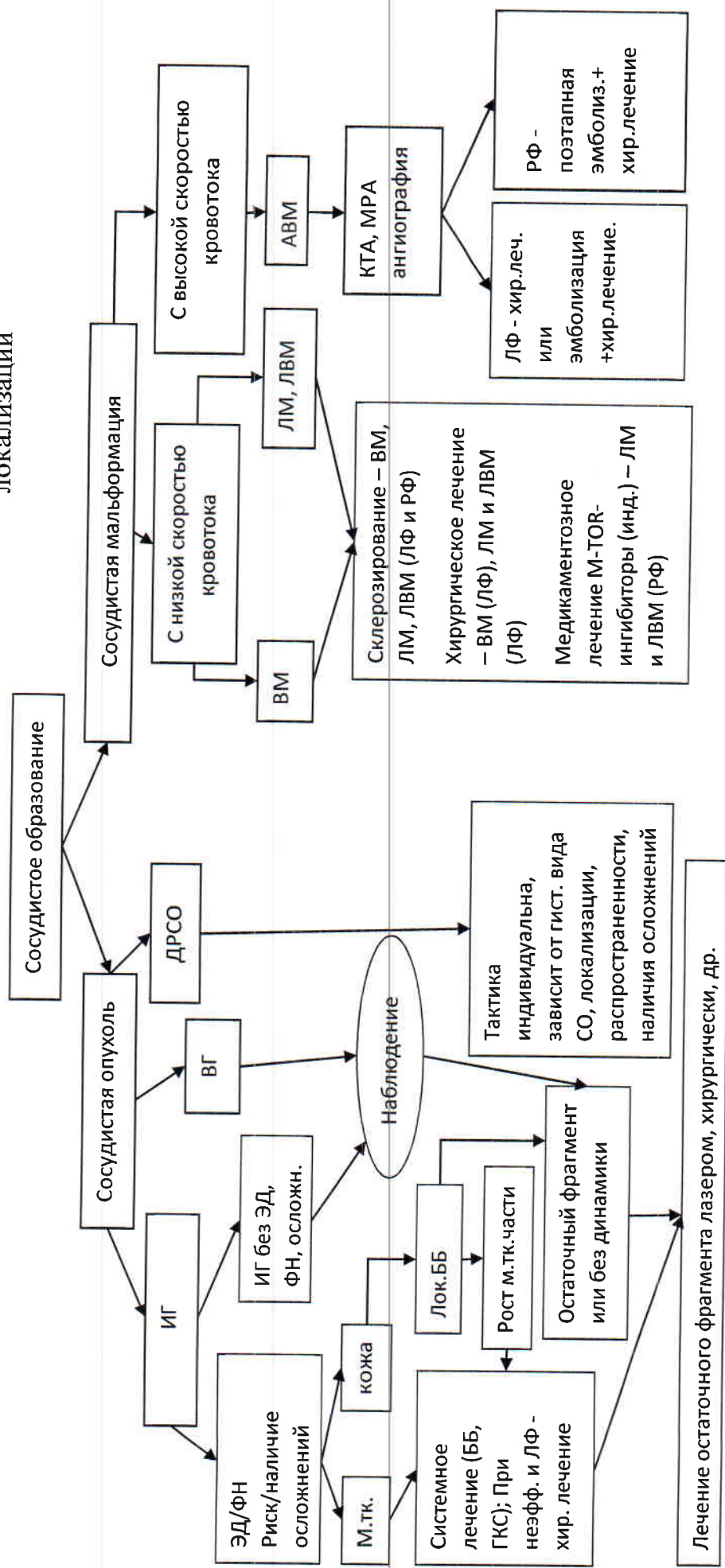


Рисунок 1. Общая схема выбора лечебной тактики для пациентов детского возраста с сосудистыми образованиями