Мальформация кровеносных сосудов головы и шеи

Клинические рекомендации Минздрава России · взрослые, дети · редакция 2024 г., статус «Применяется» на 04.11.2026 · МКБ-10: D10, D18, Q25.8, Q25.9, Q26.8, Q26.9, Q27, Q28.8 · ООО «Общество специалистов в области челюстно-лицевой хирургии»

Мальформации кровеносных сосудов головы и шеи — врожденные нарушения развития капилляров, вен, артерий или их сочетаний с нарушением гемодинамики. Рекомендация описывает клиническую диагностику, выбор визуализирующих исследований и дифференцированное лечение капиллярных, венозных, артериовенозных и комбинированных форм.

Главное

- МКС формируются внутриутробно, обычно выявляются при рождении или в первые месяцы жизни, растут преимущественно пропорционально росту пациента и не подвергаются спонтанной регрессии.
- Капиллярные и венозные мальформации относятся к низкоскоростным, а артериовенозные — к высокоскоростным поражениям; при АВМ артериальная кровь сбрасывается непосредственно в венозную через нидус.
- Рост мальформации может ускоряться в период полового созревания и беременности, а также после травмы, инфекции или стресса.
- Для венозного компонента типичны багрово-синюшная окраска и увеличение объема мягких тканей; для артериального — ало-красная окраска, локальное повышение температуры, пульсация и сосудистый шум.
- При дуплексном сканировании быстрый поток определяют при пиковой систолической скорости в нидусе не менее 20 см/с, низкий поток — при скорости менее 20 см/с.
- Тактику выбирают по форме, размеру и локализации МКС: применяют хирургическое лечение, склерозирование, лазерную или радиочастотную абляцию, эндоваскулярную эмболизацию при АВМ и их комбинации.

Диагностика

1. При первых признаках сосудистой патологии головы, лица или шеи направить пациента любого возраста к челюстно-лицевому хирургу (УУР С, УДД 5).
2. Собрать анамнез: уточнить динамику окраски кожи и слизистых, изменение конфигурации мягких тканей, эпизоды кровотечения, а также наличие МКС у близких родственников.
3. При осмотре оценить размер, объем и форму образования, асимметрию и контуры лица и шеи, цвет кожи и слизистых, эстетические параметры, носовое дыхание, жевание и окклюзию (УУР С, УДД 5).
4. Пальпировать очаг для выявления пульсации, оценить связь с мягкими тканями и костными структурами; при выраженном артериальном компоненте выполнить аускультацию для выявления сосудистого шума (УУР С, УДД 5).
5. Всем пациентам выполнить дуплексное сканирование сосудов челюстно-лицевой области с оценкой структуры, локализации, типа и скорости кровотока (УУР С, УДД 5).
6. При обширных поражениях в сложных анатомических областях провести МРТ мягких тканей с контрастированием; при подозрении на внутрикостное поражение — КТ-ангиографию. Взрослым для оценки ангиоархитектоники головы и шеи выполняют КТ-ангиографию (УУР С, УДД 5).
7. При интенсивном кровотоке перед операцией выполнить селективную ангиографию для выявления питающих сосудов АВМ; при нарушениях дыхания или глотания — видеоларингоскопию, видеориноскопию и эзофагогастроскопию (УУР С, УДД 5).

Лечение

- При первом обращении с грудным ребенком, имеющим сосудистое поражение, лечение сразу не начинать: в течение 2 недель — 1 месяца наблюдать динамику и проводить дифференциальную диагностику МКС и гемангиомы; МКС не инволютируют (УУР С, УДД 5).
- У взрослых при АВМ выполнять удаление мальформации после предварительной эндоваскулярной окклюзии; эмболизацию проводят за 1–2 суток до операции. Эмболизация без последующего удаления может приводить к коллатералеобразованию и прогрессированию заболевания (УУР С, УДД 5).

- При АВМ в функционально или эстетически значимой зоне допустимо частичное иссечение с последующей термической обработкой остаточных патологических тканей (УУР С, УДД 5).
- При венозной мальформации в одной или двух анатомических областях выполнять удаление с пластикой местными тканями. При поражении более двух областей применять поэтапное иссечение или комбинированное лечение; у взрослых после резекции двух и более областей дефект устранять свободным реваскуляризированным лоскутом (УУР С, УДД 5).
- При венозной мальформации использовать склерозирование как самостоятельный или комбинированный метод. Описанная пена готовится из 15 мг блеомицина и 4 мл 3% раствора лауромакрогола 400 (полидоканола) с введением воздуха по методу Тессари; манипуляцию проводят под контролем УЗИ. Для челюстно-лицевой патологии это off-label-терапия (УУР С, УДД 5).
- При обширных капиллярных мальформациях проводить этапные сеансы фототерапии кожи; наиболее эффективным в тексте назван импульсный лазер на красителе (УУР С, УДД 5).
- При обширной глубокой венозной мальформации в сложной анатомической зоне выполнять радиочастотную термоабляцию под УЗ-контролем; при поверхностном расположении МКС этот метод не применять из-за риска термического ожога кожи (УУР С, УДД 5).
- При обширной поверхностной МКС проводить лазерную абляцию; после радиочастотной или лазерной абляции носить давящую повязку не менее 10 дней (УУР С, УДД 5).
- Не рекомендуется использовать перевязку наружной сонной артерии как самостоятельный метод лечения при всех видах МКС; не рекомендуется проводить эндоваскулярную эмболизацию при наличии питающих сосудов из бассейна внутренней сонной артерии (УУР С, УДД 5).

Когда направить и как наблюдать

- При обширном поражении или локализации в сложной анатомической области организовать мультидисциплинарное ведение с участием профильных специалистов; после обследования команда составляет план лечения (УУР С, УДД 5).
- При деформации лицевого скелета и/или дизокклюзии направить пациента к ортодонту (УУР С, УДД 5).
- Госпитализация проводится планово в круглосуточный стационар, если нужны инструментальные исследования под наркозом или операция по удалению мальформации либо коррекции деформации после предыдущих этапов лечения.
- После лечения проводить осмотры у челюстно-лицевого хирурга через 6 и 12 месяцев; в эти же сроки выполнять дуплексное сканирование, МРТ мягких тканей — через 12 месяцев, а при внутрикостном поражении КТ лицевого отдела черепа — через 6 и 12 месяцев (УУР С, УДД 5).

Частые вопросы

Как отличить сосудистую мальформацию от гемангиомы у грудного ребенка?

При первичном обращении лечение не начинают 2 недели — 1 месяц: фиксируют темп роста и проводят дифференциальную диагностику. МКС растет за счет гипертрофии и не инволютирует, в отличие от гемангиомы.

Какое исследование нужно выполнить всем пациентам с МКС?

Всем пациентам проводят дуплексное сканирование сосудов челюстно-лицевой области с оценкой структуры, локализации, типа и скорости кровотока (УУР С, УДД 5).

Когда при МКС нужна ангиография?

При интенсивном кровотоке селективную ангиографию выполняют в предоперационном периоде, чтобы выявить питающие сосуды АВМ (УУР С, УДД 5).

Можно ли лечить АВМ только эндоваскулярной эмболизацией?

Нет. Для взрослых эмболизация должна предшествовать удалению АВМ; изолированная эмболизация может активировать образование коллатералей и прогрессирование заболевания. При питающих сосудах из бассейна внутренней сонной артерии эмболизацию не рекомендуется проводить из-за риска миграции эмболов и инсульта (УУР С, УДД 5).

Как наблюдать пациента после лечения?

Осмотры у челюстно-лицевого хирурга и дуплексное сканирование проводят через 6 и 12 месяцев. МРТ мягких тканей выполняют через 12 месяцев, а при внутрикостном поражении КТ лицевого отдела черепа — через 6 и 12 месяцев (УУР С, УДД 5).

Выжимка сделана по тексту рекомендации и не заменяет его. Полный официальный текст, калькуляторы и сокращённая версия: https://школасеченова.рф/cr/848-malformaciya-krovenosnyh-sosudov-golovy-i-shei. Официальный источник: https://cr.minzdrav.gov.ru/preview-cr/848_1