

**ГОО «Таджикский государственный медицинский университет
имени Абуали ибни Сино»**

УДК: 616-036.22; 616-036.12

На правах рукописи



Салимов Фирдавс Мирзовалиевич

**Сосудистые мальформации головы и шеи: диагностика, тактика
и методы лечения**

Диссертация

на соискание учёной степени

доктора философии (PhD),

доктора по специальности

6D110126-Сердечно-сосудистая хирургия

Научный руководитель:

доктор медицинских наук,

профессор Султанов Д.Д.

Душанбе – 2026

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений, условных обозначений	4
Введение	5
Общая характеристика исследования	12
ГЛАВА 1. НЕРЕШЁННЫЕ ВОПРОСЫ СИСТЕМАТИЗАЦИИ, ДИАГНОСТИКИ И ВЫБОРА ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЁННЫХ КРАНИО-ЦЕРВИКАЛЬНЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ СОСУДОВ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)	21
1.1. Особенности эпидемиологии, этиопатогенеза и нерешённые вопросы классификации врождённых мальформаций сосудов	21
1.2. Сложности диагностики артериальных, венозных и смешанных мальформаций сосудов кранио-цервикальной зоны	28
1.3. Выбор тактики и результаты лечения врождённых артериальных, венозных и лимфатических мальформаций	40
ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ	55
2.1 Общая характеристика клинического материала	55
2.2. Характеристика дополнительных методов исследования	62
2.2.1. Ультразвуковые методы исследования мальформаций	62
2.2.2. Магнитно-резонансная и спиральная компьютерная томографическая ангиографии	67
2.2.3. Рентгеноконтрастная ангиография	71
2.3. Методы статистического анализа данных	76
ГЛАВА 3. КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА И ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЁННЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ СОСУДОВ ГОЛОВЫ И ШЕИ	77
3.1. Венозно-кавернозные гемангиомы	77
3.2. Поверхностные капиллярные гемангиомы	81
3.3. Артериовенозные гемангиомы	88
3.4. Венозная гемангиома свода черепа – перикраниальный синус (SINUS PERICRANII).....	94

3.5. Врождённые мальформации лимфатических сосудов головы и шеи	102
ГЛАВА 4. МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЁННЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ СОСУДОВ ГОЛОВЫ И ШЕИ	105
4.1. Особенности лечения венозно-кавернозных гемангиом	107
4.2. Тактика лечения венозной гемангиомы свода черепа - перикраниального синуса	120
4.3. Сложности лечения кранио-цервикальных артериовенозных гемангиом	124
4.4. Лечение поверхностной капиллярной гемангиомы	134
4.5. Особенности хирургического лечения лимфатических мальформаций шеи	138
ГЛАВА 5. РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЁННЫХ СОСУДИСТЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ГОЛОВЫ И ШЕИ	141
5.1. Ранние послеоперационные результаты.....	141
5.2. Отдалённые результаты лечения	142
ГЛАВА 6. ОБЗОР РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ	151
ВЫВОДЫ	172
РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРАКТИЧЕСКОМУ ИСПОЛЬЗОВАНИЮ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ	174
СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ	175
ПУБЛИКАЦИИ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ	189

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ, УСЛОВНЫХ ОБОЗНАЧЕНИЙ

АВ гемангиома – артериовенозная гемангиома

АВМ – артерио-венозная мальформация

ВМ – венозная мальформация

ВМС – врождённая мальформация сосудов

УЗДГ – ультразвуковая доплерография

УЗДС – ультразвуковое дуплексное сканирование

ЦДК – цветное доплеровское картирование

ЛСК – линейная скорость кровотока

МРТ – магнитно-резонансная томография

КТ – компьютерная томография

МСКТ – мультиспиральная компьютерная томография

РНЦССХ – Республиканский научный центр сердечно-сосудистой хирургии

ВВЕДЕНИЕ

Мальформация сосудов характеризуется врождёнными нарушениями формирования и развития артериальных, венозных или лимфатических кровеносных сосудов с атипичным строением их стенки [16, с. 7]. Частота ежегодной встречаемости различных их форм составляет от 1 до 5 случаев среди 1000 новорождённых [111, с. 573]. Распространённость врождённых мальформаций сосудов (ВМС) варьирует в широких пределах и в среднем составляет 0,09%-1,45% среди общей популяции [111, с. 573; 126, с. 476]. В большинстве случаев (до 85%) встречаются венозные их формы, имеющие в половине случаев кранио-цервикальную локализацию [28, с. 68; 99, с. 143-145]. Как подчёркивает Смирнов Я.В. (2018), «локализация ВМС в области головы и шеи значительно осложняет процесс социальной интеграции пациентов вследствие выраженных эстетических нарушений. Примерно 80% всех сосудистых мальформаций приходится на поражения мелких вен, венул и капилляров, которые имеют рассыпной тип и занимают широкую площадь лица и шеи» [66].

Данные литературы показывают, что ВМС имеют мультифакториальное происхождение [50, с. 142] и согласно мнению Буковецкой М.С. и соавт. (2026), «в последнее десятилетие в генезе ВМС широко распространена гипотеза о воздействии внешних факторов, таких как гипоксия, повышенный уровень эстрогена и воспаление. Среди них ведущую роль отводят гипоксии плода, возникающей вследствие: многоплодной беременности и беременности осложнённой преэклампсией, гестационным сахарным диабетом, патологией или отслойкой плаценты, а также позднюю беременность, недоношенность и низкую массу тела ребёнка при рождении» [5, с. 146], которые также очень часто встречаются у беременных женщин нашего региона [74, с. 49].

Анализ современной литературы показывает, что на сегодняшний день имеется необходимость в создании единого алгоритма лучевой диагностики ВМС головы и шеи с учётом их строения, характера кровообращения, ранее

проведённого лечения и возраста пациентов [87, с. 642]. Кроме того, очень часто пациенты обращаются к специалистам в поздние сроки заболевания, что свидетельствует о недостаточной úrovни оказания им медицинской помощи в регионарных лечебных учреждениях [14, с. 9]. Как отмечают Комелягин Д.Ю. и соавт. (2019), «тяжесть ВМС обусловлена тотальным поражением тканей от кожи и подкожной жировой клетчатки до костей с формированием грубых деформаций последних. Данные образования могут приводить к резкому ограничению функций дыхания, зрения, приёма пищи и речи. При локализации мальформации в области гортаноглотки, дна полости рта и языка существует высокий риск развития состояний, угрожающих жизни ребёнка. Обширные лимфатические и лимфовенозные мальформации являются причиной обезображивания внешнего вида пациента, что отрицательно влияет на его психоэмоциональный статус. По их мнению, имеются следующие нерешённые вопросы: в каком возрасте оперировать ребёнка с обширным пороком лимфатических и венозных сосудов в области головы и шеи, в каком объёме удалять патологические ткани, какие методы лечения применять? Современная медицинская литература не даёт ответов на поставленные вопросы в полном объёме» [36, с. 30].

Ряд специалистов считают, что особую опасность представляют артерио-венозные мальформации (АВМ), которые в короткий промежуток времени прогрессивно увеличиваются, становясь причиной необратимых изменений мягких тканей кранио-цервикальной области [23, с. 76; 87, с. 638]. Как отмечают Мосина М.О. и соавт. (2024), «АВМ - гемодинамически активная сосудистая патология с высокой скоростью кровотока, при которой артерии напрямую соединяются с венами, минуя капиллярную сеть. Это редкие, но потенциально опасные врождённые аномалии сосудов, которые чаще всего поражают сосуды головы и шеи, а из-за риска тяжелых осложнений требуют особого внимания» [29, с. 34]. Сложность лечения АВМ головы и шеи по мнению Смирнова Я.В. (2018), «обусловлено интенсивным кровоснабжением и вовлечённостью либо близостью патологического

процесса к жизненно важным анатомическим структурам. Существующие терапевтические подходы могут быть ориентированы либо на полное устранение патологического образования, либо на его замещение рубцовой тканью» [66].

Принимая во внимание вышеуказанное, а также отсутствие признанных международных гайдлайнов и консенсусов по выбору метода лечения ВМС, актуальными можно считать дальнейшие научные исследования в этом направлении [111, с. 575].

На сегодняшний день вопрос о наиболее радикальном, оптимальном и мини-инвазивном методе лечения пациентов с ВМС кранио-цервикальной локализации остаётся открытым [14, с. 6; 68, с. 144]. По мнению ряда специалистов внедрённые в практику высокотехнологические методы визуализации для точной диагностики ВМС с возможностью цифровой их обработки и трёхмерного моделирования, позволяют выбрать наиболее оптимальный метод их лечения [40, с. 102-103]. Однако, как отмечают Гавеля Е.Ю. и соавт. (2018), «ни один из существующих методов лечения сосудистых мальформаций не может считаться универсальным, в связи с большим разнообразием клинических проявлений сосудистых поражений, из-за чего проблема поиска и развития малоинвазивных методов является наиболее актуальной» [72, с. 67]. Кроме того, в связи с вариабельностью морфофункционального строения, особенностями кровообращения и вовлечённости в патологический процесс других органов и структур головы и шеи, не имеется единых тактических подходов и критериев выбора метода их лечения, особенно в случаях развития осложнений [23, с. 76; 111, с. 576]. В связи с этим, очень часто в лечении ВМС используется комбинированный подход, сочетающийся в себя почти всех существующих терапевтических стратегий [84, с. 177-178]. Однако окончательно не определён выбор того или иного оптимального метода их лечения в зависимости от типа ВМС, анатомо-морфологических сложностей их строения и кровообращения, а

также возраста пациентов и характера ранее перенесённой терапии [98, с. 1186-1189].

В Таджикистане по обсуждаемой проблеме проведено только одно диссертационное исследование, в котором не были изучены многие аспекты ВМС, в том числе показания к применению различных лучевых методов исследования, а также эффективность современных методов их лечения и предотвращения рецидивов заболевания [65, с.1-113]. В связи с этим оптимизация диагностики и лечения пациентов с ВМС путём разработки адаптированного алгоритма лучевой диагностики и внедрения самых современных методов терапии является актуальной и требует выполнения новых научных исследований.

Степень изученности научной задачи. Различные аспекты этиопатогенеза, диагностики и лечения ВМС ранее были изучены некоторыми зарубежными специалистами, позволившие в свою очередь выработать основные принципы оказания специализированной медицинской помощи этой категории пациентов [16, с. 1-300; 79, с. 661-669]. Однако, как считает Смирнов Я.В. (2018), «в настоящее время в диагностике и лечении пациентов с ВМС существуют много нерешённых проблем, что делают исследования в этом направлении актуальными и современными, а локализованные мальформации кровеносных сосудов головы и шеи представляют медицинскую и социальную проблему, затрагивают десятки тысяч пациентов, из чего следует важность задачи выбора тактики лечения пациентов с данным заболеванием. При этом существующие терапевтические подходы могут быть ориентированы либо на полное устранение патологического образования, либо на его замещение рубцовой тканью» [66].

О недостаточной изученности ВМС в нашем регионе свидетельствует отсутствие опубликованных в последние десять лет оригинальных научных исследований, посвященных разным аспектам обсуждаемой проблемы с позиции современной ангиофлеболимфологии. В ранее проведённых

исследованиях отечественных авторов не уделено особое внимание вопросам диагностики и лечения пациентов с кранио-цервикальными ВМС [65, с. 1-113; 68, с. 143-149]. Более того, до сих пор в лечении низкопоточных их форм некоторые педиатры, детские хирурги или онкологи широко используют устаревшие и более агрессивные методы лечения с частыми неудовлетворительными результатами и ранними рецидивами [98, с. 1186; 111, с. 572]. Кроме того, Возницын Л.В. и соавт. (2021) отмечают, что «клинические проявления мальформаций, локализующихся в области головы и шеи, крайне вариабельно: от ограниченного флелектаза слизистой оболочки полости рта, до обширного диффузного ангиоматоза, распространяющегося на несколько анатомических областей. Располагаясь в области головы и шеи, помимо функциональных расстройств, они приводят к эстетическим дефектам, значительно затрудняя социальную адаптацию пациента» [10, с. 158-162].

Некоторые специалисты считают важным проведение научных исследований по обсуждаемой проблеме в связи с отсутствием принятого единого алгоритма лучевой диагностики врождённых мальформаций кровеносных и лимфатических сосудов кранио-цервикальной области у пациентов разных возрастных групп [87, с. 642], а также недостаточной изученностью отдалённых результатов комплексной терапии с применением новых неинвазивных облитерационных и лазерных методов лечения [21, с. 76; 48, с. 55-56].

Локализация ВМС в области головы и шеи требует особого лечебно-диагностического подхода, так как из-за множества коллатеральных сосудов очень часто они имеют сложное анатомо-морфологическое строение и кровообращение, из-за чего не всегда возможно радикальное их лечение [45, с. 357-359]. В связи с этим, Кочмашев И.В. (2024) считает, что «лечение экстракраниальных ВМС требует мультидисциплинарного подхода с привлечением множества врачей смежных специалистов. Эндоваскулярные

вмешательства у данных пациентов требуют нетривиальных подходов в связи с изменённой анатомией и сложностью русла» [33, с. 60].

Дробышев А.Ю. и соавт. (2022) отмечают, что «лечение ВМС головы и шеи остаётся актуальной проблемой в связи с отсутствием общепринятого алгоритма диагностики и лечения больных данной группы. Выбор малоинвазивного, органосохраняющего, но в то же время эффективного метода лечения остаётся актуальным, однако основным методом лечения этих пациентов считается хирургический. При этом авторы отмечают сложность радикального иссечения ангиоматозных тканей ввиду отсутствия чётких границ с неизменёнными тканями, высоким риском интраоперационного кровотечения, зачастую значительного объёма образования. В свою очередь, у пациентов с ВМС головы и шеи не всегда удаётся адекватно и равномерно заполнить склерозирующим веществом всю патологическую зону вследствие ограничения вводимого препарата в связи с возможностью развития некрозов, с последующим развитием обезображивающих рубцов и рубцовых деформаций (особенно в детском возрасте)» [44, с. 28]. В связи с этим проблема выбора метода лечения кранио-цервикальных ВМС продолжает оставаться актуальной как из-за их радикальности, так и высокой частоты ассоциированных с ними осложнений и неблагоприятных исходов [43, с. 94-99].

В последние десятилетия при лечении ВМС головы и шеи стали широко применять эндоваскулярные технологии, только ряд из которых внедрены в отечественную клиническую практику, из-за чего их эффективность в отдалённом периоде наблюдения остаётся недостаточно изученной [36, с. 29-41]. Отсутствие в условиях нашего региона ранее проведённых клинико-эпидемиологических исследований, единого протокола инструментальной диагностики и критериев выбора метода лечения разных форм ВМС свидетельствуют о недостаточной изученности проблемы и являются основными индикаторами для выполнения новых научных исследований.

Связь исследования с программами (проектами), научной тематикой. Диссертационная работа выполнена в рамках практической реализации инициативного научно-исследовательского проекта кафедры хирургических болезней №2 им. академика Н.У. Усманова ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» на тему: «Новые технологии в лечении патологий периферических сосудов» (сроки выполнения: 2019-2023 гг.), а также «Концепции реформы здравоохранения Республики Таджикистан» (утверждённая Постановлением Правительства Республики Таджикистан № 94 от 04.03.2002 г.), одной из основных задач которых является внедрение новых более эффективных подходов организации и повышения качества и доступности медико-санитарной помощи населению нашей республики. Кроме того, использованный в диссертации ряд новых технологий в диагностике и лечении сосудистых мальформаций имеет инновационный характер и применён впервые в отечественной практике, что соответствует некоторым подпунктам Стратегии охраны здоровья населения Республики Таджикистан на период до 2030 года (утверждённая Постановлением Правительства Республики Таджикистан №414 от 30.09.2021 г.), а также подразделу 3.1 Приоритетных направлений научных и научно-технических исследований в Республике Таджикистан на 2021-2025 годы (утверждённые Постановлением Правительства Республики Таджикистан №503 от 26.09.2020 г.): «Предотвращение и лечение любых инфекционных и социально значимых для человека болезней; - охрана здоровья матери и ребёнка».

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Цель исследования. Улучшение результатов комплексной диагностики и лечения врождённых мальформаций сосудов головы и шеи.

Задачи исследования:

1. Изучить особенности клинических проявлений и структуру врождённых сосудистых мальформаций головы и шеи по обращаемости пациентов.

2. Разработать алгоритм лучевой диагностики врождённых мальформаций сосудов кранио-цервикальной области.

3. Оптимизировать тактику лечения врождённых мальформаций сосудов головы и шеи путём разработки новых и внедрения современных методов миниинвазивного лечения.

4. Оценить непосредственные и отдалённые результаты комплексного комбинированного лечения врождённых мальформаций артериальных, венозных и лимфатических сосудов кранио-цервикальной области.

Объект исследования. Объектом проведённого исследования являлись 124 пациента (54 мужчины и 70 женщин) с врождёнными сосудистыми мальформациями кранио-цервикальной локализации, находившиеся на стационарном лечении на клинической базе кафедры хирургических болезней № 2 им. академика Н.У. Усманова ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино», а также 67 человек (24 мужского и 43 женского полов), получивших по поводу лёгких форм сосудистых мальформаций амбулаторное лечение под строгим наблюдением врачей специализированного учреждения.

Предмет исследования. Предметом исследования было изучение структуры и частоты встречаемости различных форм врождённых сосудистых мальформаций; особенности поражения кожи и подкожных структур кранио-цервикальной зоны при различных вариантах ВМС, а также степень вовлечённости в процесс соседних с мальформациями анатомических структур; разработка оптимизированного алгоритма лучевой диагностики ВМС в зависимости от их формы и характера кровообращения,

а также возраста пациентов; определение тактики и выбора наиболее эффективного метода лечения; усовершенствование существующих и разработка новых способов миниинвазивного и хирургического лечения мальформаций артериальных, венозных и лимфатических сосудов; изучение частоты рецидивов, послеоперационных осложнений и степени эффективности применённых методов лечения; оценка непосредственных и среднесрочных результатов комплексного лечения.

Научная новизна исследования. С применением современных методов дополнительной диагностики и статистического анализа была изучена частота встречаемости и структура врождённых сосудистых мальформаций кранио-цервикальной локализации по обращаемости в специализированный республиканский стационар. Установлена высокая частота встречаемости венозных форм мальформаций с низкотоковым характером кровообращения, локализующихся чаще всего в области лица. Изучены особенности клинических проявлений, лучевая семиотика и характер роста врождённых артериальных, венозных, артерио-венозных и лимфатических мальформаций.

Разработан диагностический алгоритм, позволяющий в зависимости от природы происхождения, анатомической локализации, характера строения и кровообращения сосудистых мальформаций, а также возраста пациентов выбрать наиболее оптимальный путь их высокоточной лучевой диагностики.

На основании анализа клинико-лучевой картины и особенностей гемодинамики артериальных, артерио-венозных, венозно-кавернозных и лимфатических ангиодисплазий кранио-цервикальной области предложена оптимальная и эффективная тактика лечения, предусматривающая применение консервативных и склерозирующих методов при низкотоковых вариантах и использование комбинированных эндоваскулярно-хирургических вмешательств как основного подхода при высокотоковых формах мальформаций.

Разработан и успешно применён в практике способ диагностики и

комбинированного хирургического лечения артерио-венозной ангиодисплазии нижней губы, позволяющий в один этап эндоваскулярным способом идентифицировать и устранить источник патологического артерио-венозного шунтирования, а в последующем хирургическим способом радикально удалить гемангиоматозный конгломерат.

Усовершенствованы существующие способы оперативных вмешательств при венозно-кавернозных, лимфатических и артерио-венозных врождённых мальформациях кранио-цервикальной локализации, позволившие значительно снизить объём интраоперационной кровопотери и частоту раннего их рецидива.

Путём изучения непосредственных и среднесрочных результатов комплексного лечения различных форм врождённых мальформаций кровеносных сосудов области головы и шеи доказана высокая эстетическая и функциональная эффективность сочетанного применения консервативных и склерозирующих методов лечения с эндоваскулярными и традиционными хирургическими оперативными вмешательствами.

Теоретическая и научно-практическая значимость исследования. В ходе проведённого исследования изучена структура сосудистых мальформаций по обращаемости пациентов в специализированное учреждение, имеющее важное теоретическое значение, так как в нашей республике закономерности распределения и встречаемости различных типов сосудистых мальформаций остаются неизвестными.

Большую практическую значимость имеет предложенный автором алгоритм диагностики ВМС, центральное место в котором занимает ультразвуковое дуплексное сканирование, позволяющее на этапе первичного обследования пациентов определить характер кровотока и морфологическую природу ангиодисплазий, а также обосновать целесообразность проведения их контрастирования. В теоретическом плане важное значение имеет предложенный автором новый способ одномоментной диагностики и лечения артерио-венозной мальформации нижней губы, так как она дополняет

имеющие знания по особенностям патологического артерио-венозного шунтирования у лиц детского возраста. Результаты проведённых исследований по диагностике различных видов венозных, артерио-венозных и лимфатических мальформаций головы и шеи являются важными в практическом плане, так как позволили патогенетически обосновать выбор оптимальной тактики их лечения.

Полученные результаты исследования дополняют имеющиеся теоретические данные о диагностике и тактике лечения различных форм мальформаций кранио-цервикальной зоны у пациентов разных возрастных групп, в том числе лица детского и подросткового возрастов. Кроме того, усовершенствование существующих способов оперативного лечения разных форм ВМС головы и шеи улучшили результаты лечения пациентов по эстетическим параметрам и радикальности проведённой терапии, что также имеет важное практическое значение. Проведённое исследование может также служить в качестве теоретической базы для выполнения последующих научных исследований отечественными специалистами.

Положения, выносимые на защиту:

1. Установлено, что структура врождённых сосудистых мальформаций головы и шеи в основном представлена венозно-кавернозными гемангиомами, поверхностными капиллярными гемангиомами, венозной гемангиомой свода черепа (перикраниальный синус), артерио-венозными ангиодисплазиями и лимфангиомами. Показано, что клинические проявления врождённых мальформаций артериальных и венозных сосудов напрямую зависят от характера локального патологического шунтирующего кровообращения, их локализации, размеров и глубины распространения, вовлечённости в процесс окружающих тканей, а также динамики их прогрессирования. Выявлено, что ангиодисплазии лимфатических сосудов проявляются кистозной их трансформацией, приобретающей по мере прогрессирования большие размеры, имея неправильную форму и многоячеистую структуру с отсутствием в них признаков патологического

шунтирующего кровообращения.

2. Качественно и количественно было показано, что предложенный алгоритм лучевой диагностики врождённых мальформаций кровеносных сосудов кранио-цервикальной зоны позволяет избегать неоправданного проведения инвазивных контрастных методов визуализации при несложных формах гемангиом, тогда как при высокопоточных артерио-венозных ангиодисплазиях сложной локализации и строения вместо малоинформативных ультразвуковых методов исследования рекомендует обязательное проведение их контрастирования. Установлено, что ультразвуковое дуплексное сканирование является неинвазивным информативным методом первичного скрининга всех форм и окончательной диагностики венозных вариантов врождённых сосудистых мальформаций, позволяющим определить их размеры, объём, площадь, структуру и характер кровотока, а также взаимоотношения с магистральными венозными и артериальными сосудами. Показано, что компьютерно-томографическая и рентгеноконтрастная ангио-флебографии являются основными методами диагностики и дифференциации высокопоточных артерио-венозных и венозно-кавернозных ангиодисплазий, а также перикраниального синуса, позволяющими с высокой разрешающей способностью определить характер их строения, патологического шунтирующего кровообращения и ангиоархитектонику кранио-цервикальной области.

3. Доказано, что оптимизированная тактика лечения является базовой основой для выбора оптимальных и наиболее эффективных способов консервативной терапии или хирургического лечения врождённых мальформаций сосудов головы и шеи с разными вариантами патологического кровообращения. Установлено, что при артерио-венозных ангиодисплазиях кранио-цервикальной зоны ангиографически всегда выявляются аномальные питающие артерии, отходящие от наружной сонной артерии и требующие обязательного их выключения путём эмболизации или скелетизации, как первый этап лечения. Доказано, что наиболее эффективным способом их

лечения на втором этапе является сочетание склеротерапии с последующим иссечением гемангиоматозных узлов местно-пластическими способами, позволяющими добиться приемлемых эстетических результатов. Выявлено, что при обширных венозно-кавернозных гемангиомах кранио-цервикальной области первоначально необходимо выполнить пенную склеротерапию, а вторым этапом - хирургическое их иссечение с последующими курсами противорецидивной консервативной терапии. Показано, что разработанный способ диагностики и комбинированного хирургического лечения артерио-венозных гемангиом губ позволяет одновременно выявить и устранить источник высокопоточного притока артериальной крови, а также провести полное иссечение гемангиоматозного узла с достижением хороших отдалённых результатов. Установлено, что артерио-венозные мальформации сложной анатомической локализации требуют многоэтапного комбинированного и гибридного эндоваскулярного и традиционного хирургического лечения с обязательной ликвидацией источников патологического шунтирующего смешанного высокопоточного кровообращения. Показано, что венозно-кавернозные гемангиомы слизистой полости рта и языка хорошо поддаются лечению склерооблитерацией, но склонны к рецидиву, в связи с чем необходимо осуществлять постоянный мониторинг и противорецидивную терапию. Доказано, что унифицированная тактика лечения и оптимальный выбор способов лечения врождённых мальформаций сосудов позволяют достичь лучших функциональных и приемлемых эстетических результатов с минимальными количествами рецидивов в средне-срочном периоде наблюдения.

Степень достоверности результатов. Достоверность результатов исследования подтверждается достаточным количеством клинического материала, применением при выполнении работы современных высокоинформативных методов дополнительной диагностики, широкой клинической апробацией использованных методов лечения, а также статистической обработкой цифровых показателей, полученных в ходе

работы. Научные результаты и выводы диссертации основаны на принципах доказательной медицины, а также статистического анализа, позволивших подтвердить их высокую достоверность.

Соответствие диссертации паспорту научной специальности. Цель и задачи диссертации, концепция и методология исследования, содержание работы, а также использованный лечебно-диагностический подход и выполненные оперативные вмешательства пациентам относятся к области сосудистой хирургии и соответствуют паспорту ВАК при Президенте Республики Таджикистан по шифру специальности 6D110126-Сердечно-сосудистая хирургия.

Личный вклад соискателя учёной степени в исследование. Автором самостоятельно проведены сбор и анализ литературных источников по теме диссертации, на основании чего составлен литературный обзор по нерешённым вопросам темы диссертации. Также диссертант собрал весь архивный и проспективный клинический материал, провёл его группировку и систематизацию. Принимая во внимание поставленные задачи, автором лично были внедрены пенная склеротерапия и клеевая облитерация сосудистых мальформаций под ультразвуковым контролем. Диссертант также лично проводил четверти пациентам дуплексное сканирование мальформаций при первичном их обследовании, а также при диспансерном наблюдении.

На основании изучения результатов лечения пациентов диссертантом были написаны результаты собственных исследований, оформлены и опубликованы оригинальные научные статьи и тезисы докладов. Автором также были оформлены и представлены научные доклады и видеопрезентации на республиканских и зарубежных научно-практических конференциях.

Диссертант принимал активное участие в диагностике, лечении и ведении всех амбулаторных и стационарных пациентов, являлся первым ассистентом хирурга при проведении оперативных вмешательств части

больным со сложными мальформациями сосудов головы и шеи. Непосредственные, ближайшие и средне-срочные результаты проведённых методов лечения были изучены автором лично. Также автором оформлена соответствующая документация и фотографии при динамическом наблюдении за всеми амбулаторными пациентами.

Апробация и реализация результатов диссертации. Основные научные результаты, полученные в диссертации, доложены и обсуждены на: XVII, XIX и XX годовых научно-практических конференциях молодых учёных и студентов ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием (Душанбе, 2022, 2024 и 2025 гг.); ежегодной XXX научно-практической конференции ГОУ «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан» с международным участием «Медицинская наука и образование – от традиций к инновациям» (Душанбе, 11.10.2024 г.); 70, 72 и 73 годовых научно-практических конференциях ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием (Душанбе, 2022, 2024 и 2025 гг.); третьем венозном Форуме Ассоциации флебологов Узбекистана “Ташкентская золотая осень” (Ташкент, 12-13.10.2023 г.) и V-м съезде сосудистых хирургов Казахстана “Избранные вопросы ангиологии и сосудистой хирургии. Взгляд в будущее” (Туркестан, 23-24.05.2025 г.). Диссертационная работа была обсуждена и одобрена на заседании межкафедральной проблемной комиссии по хирургическим дисциплинам при ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» (Душанбе, протокол №6 от 28.02.2025г.).

Публикация по теме диссертации. По теме диссертации опубликовано 15 научных работ, в том числе 4 статьи - в рецензируемых журналах, рекомендованных ВАК при Президенте Республики Таджикистан. Получен патент Республики Таджикистан на изобретение № TJ 1500 от 11.06.2023 г. на разработку способа диагностики и лечения артериовенозной мальформации нижней губы.

Структура и объём диссертации. Диссертация изложена на 192

страницах компьютерного текста (шрифт 14, интервал 1,5), состоит из введения, общей характеристики исследования, обзора литературы, описания клинического материала и методов исследования, трёх глав собственных исследований, обсуждения полученных результатов, выводов, рекомендаций по практическому применению результатов исследования и списка литературы. Для составления литературного обзора и обсуждения полученных результатов автором были использованы 126 источники, 75 из которых на русском и 51 на иностранных языках. Текст иллюстрирован 9 таблицами и 103 рисунками.

ГЛАВА 1. НЕРЕШЁННЫЕ ВОПРОСЫ СИСТЕМАТИЗАЦИИ, ДИАГНОСТИКИ И ВЫБОРА ТАКТИКИ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЁННЫХ КРАНИО-ЦЕРВИКАЛЬНЫХ СОСУДИСТЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ (ОБЗОР ЛИТЕРАТУРЫ)

1.1. Особенности эпидемиологии, этиопатогенеза и нерешённые вопросы классификации врождённых мальформаций сосудов

Врождённые мальформации сосудов (ВМС) относятся к числу самых распространённых врождённых патологий сердечно-сосудистой системы и ежегодно диагностируются в 1-5 случаях среди 1000 новорождённых детей [111, с. 573]. Они разделяются на артериальные, венозные, артерио-венозные (АВ) и лимфатические формы, в связи с чем имеют ни только разные анатомо-морфологическое строение, но и сложную классификацию и различные варианты кровообращения [109, с. 3515]. Распространённость этих патологий варьирует в широких пределах и составляет в среднем 0,09-1,45% среди нерандомизированной популяции [111, с. 573; 126, с. 476]. Кранио-цервикальная их локализация составляет 60-85% случаев [99, с. 143-145] и в 10-45% случаев они имеют экстракраниальную локализацию, тогда как у более половины пациентов встречаются интракраниальные АВ-мальформации (АВМ) [28, с. 68].

По данным Anniek Visser et al. (2011), среди пациентов с разными формами ВМС артерио-венозные свищи (АВС) кранио-фасциальной области диагностированы всего лишь в 4,7% случаев [125, с. 283]. Аналогичные данные также представлены в работе профессора В.Н. Дана (1989), где кранио-цервикальные врождённые АВС встречались в 0,3%-5,4% случаев от числа всех форм ВМС, по поводу которых пациенты госпитализированы в отделение сосудистой хирургии и перенесли стационарное лечение [16, с. 97]. Jurriën L.A. Embrechts et al. (2026) в своём систематическом обзоре и мета-анализе анализировали частоту встречаемости АВС, характер клинического их течения, анатомическую локализацию и факторы риска. Было выявлено, что приобретённые их формы в два раза чаще встречаются,

чем врождённые, преимущественно у мужчин, имея ятрогенную природу после различных процедур (установки катетеров) и хирургических операций (пересадка волос, установка электрода кардиостимуляторов) [79, с. 661-667].

По данным Hiroki Hongo (2025), ВМС кранио-цервикальной локализации встречаются у 0,5% всеобщего населения, а сами мальформации имеют тонкие стенки, расширенную извитую форму, очень часто подвержены высокому риску разрыва [99, с. 143]. В исследовании М.С. Буковецкой и соавт. (2026) было показано, что инфантильная гемангиома «чаще диагностируется у девочек, детей европеоидной расы и близнецов, а патология особенно часто развивается у новорождённых с низкой массой тела и недоношенных, что делает данную патологию значимой проблемой для педиатрической практики» [5, с. 144]

Польские специалисты Piotr Wójcicki & Karolina Wójcicka (2014) считают, что ВМС являются распространёнными врождёнными аномалиями, имеющими различные варианты клинического течения, и ежегодно встречаются у 50-120 из 1000 новорождённых детей. По их мнению, инфантильные гемангиомы обычно отсутствуют на момент рождения, тогда как АВМ, наоборот, уже имеют яркие клинические признаки при рождении младенцев [126, с. 475]. В мультицентровском рандомизированном контролируемом исследовании, проведённом под руководством Tim E. Darsaut (2024) с участием специалистов из 44 Европейских и Американских клиник было показано, что за восьмилетний период (2014-2021гг.) всего были оперированы 1010 пациентов с тяжёлыми формами ВМС и, в среднем, через 3,2 года после вмешательств из-за прогрессирования основного заболевания у 1,7% из них были зарегистрированы неудовлетворительные результаты [87, с. 637-644].

Rebecca Sorber et al. (2023) в своём исследовании отмечают, что некоторые формы ВМС носят редкий характер и очень часто создают терапевтическую дилемму для специалистов. При этом авторы отмечают, что общая частота встречаемости всех вариантов ВМС составляет от 0,7% до

6,9% случаев от числа всех патологий периферических сосудов, которые зачастую сочетаются с другими врождёнными пороками развития органов [111, с. 571]. Такого мнения придерживаются и Е.А. Губик с соавт. (2025), которые в своей статье, описывая случай сочетания АВМ вены Галена у ребёнка с дефектом межпредсердной перегородки, функционирующим артериальным протоком и артериовенозным шунтированием, отмечают, что очень часто тяжёлые формы ВМС комбинируются с другими врождёнными дефектами и пороками развития тела [11, с. 11-17].

Таким образом, данные литературы показывают, что общая частота распространённости ВМС имеет широкую вариабельность, так как в этом направлении ещё не проведено ни одного крупного межстранового эпидемиологического исследования и большинство имеющихся данных основаны на результатах деятельности одной клиники или же на данных национальных регистров или банка медицинских данных. В Таджикистане до настоящего времени попытки определения частоты встречаемости различных форм ВМС не было, остаются неизвестным количество детей, ежегодно рождающихся с этой патологией, в связи с чем проведение новых научных направлений в этом направлении считается актуальными [13, с. 58-61].

Анализ данных литературы показывает, что среди разнообразных форм ВМС наиболее часто встречаются капиллярные, капиллярно-кавернозные венозные мальформации и гиперплазия венозных и артериальных капилляров [14, с. 5-9; 15, с. 157-160; 20, с. 118-123]. Как показывает О.А. Гиндич (2015), частота встречаемости указанных форм ангиодисплазий кранио-цервикальной локализации имеет большой разброс и составляет 5,1%-14,2% [14, с. 4-167], тогда как ряд других специалистов отмечали их у 60% обследованных детей [5, с. 144; 99, с. 143-145], среди которых часто диагностировали более сложные в анатомическом плане мальформации.

Мальформации кровеносных сосудов - это врождённые нарушения формирования и развития артериальных, венозных или лимфатических сосудов с атипичным строением их стенок, берущие своё начало от начала

органогенеза. По мнению Т.З. Чкадуа и соавт. (2022), «они появляются в результате морфологических ошибок в развитии сосудистой сети, а их формирование происходит внутриутробно в I триместре беременности. При этом гистологически определяются расширенные тонкостенные сосуды, состоящие из нормальных эндотелиальных клеток, не склонных к пролиферации, нормальный уровень тучных клеток; тонкая базальная мембрана и дефицит гладких мышц» [6, с. 69]. В связи с тем, что их закладка происходит в первом триместре беременности, И.Ю. Бычкова и соавт. (2023) отмечают, что «знание сроков и нормального развития процессов закладки и формирования кровеносных сосудов головы и шеи, а также понимания критических сроков эмбрионального развития, может помочь в проведении ранних профилактических мероприятий против развития гиперплазии кровеносных сосудов, или так называемых младенческих (врождённых) гемангиом, путём рекомендаций беременным в эти сроки ограничивать себя от различных стрессовых и негативных факторов среды» [8, с. 55].

В ряде случаев при отсутствии воздействия триггерных агентов патологический процесс развивается медленно, тогда как на фоне гормонального дисбаланса они прогрессируют значительно быстрее [5, с. 68-72]. Как считают Буковецкая М.С. и соавт. (2026), «повышенный уровень эстрогена в послеродовом периоде и экспрессия его рецепторов на эндотелии микрососудов инфантильных гемангиом влияют на дальнейшую пролиферацию эндотелиоцитов. Преобладание гемангиом у девочек также предполагает возможную роль эстрогенов в этиологии заболевания путём стимуляции ангиогенеза через экспрессию ангиогенного фактора VEGF. По этой же причине считается, что более высокие уровни эстрогена у беременных женщин могут влиять на процесс васкуляризации у плода и приводить к аномальной сосудистой пролиферации. Концентрация эстрогенов в периферической крови повышается в пролиферативную фазу инфантильных гемангиом и снижается в фазу инволюции, а в структуре

гемангиом рецепторов к эстрогенам значительно больше, чем в неизменённых сосудах» [5, с. 147].

Кроме указанных механизмов в прогрессировании АВМ одно из центральных мест занимает эндотелиальный фактор роста сосудов. В частности, И.В. Альтманом (2019) «отмечено увеличение его содержания в плазме крови больных с АВМ. Повышение уровня VEGF в плазме крови после хирургического или эндоваскулярного лечения может быть причиной возникновения рецидивов данного заболевания. В связи с этим изучение содержания VEGF в плазме крови до и после хирургического и эндоваскулярного лечения открывает новые возможности для применения лекарственных средств, блокирующих действие VEGF, в качестве неoadьювантной терапии для профилактики рецидивов и регресса АВМ после эмболизации или хирургического удаления» [1, с. 66-67].

Некоторые специалисты отмечают, что причиной развития ВМС могут также явиться негативное воздействие экзогенных факторов окружающей среды. В частности, в своём литературном обзоре Буковецкая М.С. и соавт. (2026) отмечают, что «в последнее десятилетие широко распространена гипотеза о воздействии внешних факторов, таких как гипоксия, повышенный уровень эстрогена и воспаление. Среди них ведущую роль отводят гипоксии плода, возникающей вследствие: многоплодной беременности и беременности осложнённой преэклампсией, гестационным сахарным диабетом, патологией или отслойкой плаценты, а также позднюю беременность, недоношенность и низкую массу тела ребёнка при рождении» [5, с. 146].

Пороки развития сосудов головы и шеи, особенно сложные варианты ангиодисплазий, остаются одной из малоизученных и наиболее дискуссионных проблем сосудистой хирургии [113, с. 1796746]. Об этом также свидетельствует наблюдающихся в последние годы рост интереса разных специалистов к данной проблеме. В частности, как отмечает Смирнов Я.В. (2018) в своей кандидатской диссертации, «локализация данных

аномалий в области головы и шеи значительно осложняет процесс социальной интеграции пациентов вследствие выраженных эстетических нарушений. Примерно 80% всех сосудистых мальформаций приходится на поражения мелких вен, венул и капилляров, которые имеют рассыпной тип и занимают широкую площадь. По мнению автора, до сих пор не принята единая общепринятая классификация врождённых сосудистых мальформаций. При этом многие клиницисты до сих пор используют собирательное понятие – гемангиома» [66].

Данные литературы показывают, что, несмотря на многолетние исследования, посвящённые разным аспектам ВМС, в настоящее время не имеются всемирно признанной универсальной классификации и инструмента оценки эффективности лечения этих патологий [114, с. 1861-1868]. Отсутствие единой классификации обусловлено сложностями строения ВМС и многообразиями их проявлений, а также недостаточной унификацией терминологии. Значительная часть практикующих врачей и исследователей, особенно в области педиатрии и семейной медицины, продолжают использовать обобщённое определение «гемангиома», несмотря на то, что данный термин не охватывает весь спектр врождённых сосудистых аномалий и зачастую приводит к диагностическим и лечебным затруднениям. В связи с этим возникла необходимость в создании более точной и детализированной системы классификации, способной адекватно отражать морфологические, клинические и патогенетические особенности сосудистых поражений.

На данный момент наиболее признанной и широко применяемой в сосудистой хирургии является предложенная в 2014 году в Мельбурне классификация Международного общества по изучению сосудистых аномалий - International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) [123]. Данная классификация считается наиболее современным и востребованным инструментом для дифференциации и кластеризации разных форм ВМС. Она учитывает морфологические характеристики, динамику развития, особенности кровотока, а также генетические и этиологические

факторы, что позволяет дифференцировать различные типы сосудистых мальформаций, гемангиом и других сосудистых новообразований.

По мнению А.Г. Дениса и соавт. (2016), применение классификации ISSVA способствует унификации подходов к диагностике и лечению пациентов с кранио-цервикальными гемангиомами [19, с. 77]. При этом как отмечает Я.В. Смирнов (2018), использование этой классификации способствует «научному анализу сосудистых аномалий у пациентов различного возраста, а также облегчает междисциплинарное взаимодействие специалистов и обмен клиническим опытом на международном уровне. По его мнению, согласно данной классификации, все сосудистые мальформации разделяются на 3 большие группы – простые мальформации сосудов (капиллярная, венозная, артерио-венозная формы сосудистых мальформаций); смешанные формы (сочетание нескольких форм перечисленных выше мальформаций у одного и того же пациента) и мальформации ассоциированные с другими врождёнными пороками развития» [66], в том числе с синдромами Клиппелья-Тренона, Паркса-Вебера-Рубашева, Протея, Штурге-Вебера, Бина и аномалией Маффуччи [32, с. 117-122; 74, с. 78-87; 77, с.8160].

К числу отечественных классификаций относится систематизация мальформаций предложенная в 2010 году профессором В.В. Рогинским, которая включает в себя врождённые гиперплазии сосудов, истинные и ложные мальформации сосудов с и без артериовенозных сообщений [18, с. 56-61]. При этом по данным авторов мальформация сосудов считается, когда у пациента выявляются любая форма капиллярных, венозных, артериальных и смешанных форм врождённых дисплазий сосудов.

Существуют еще и другие менее известные классификации ВМС, которые основаны на их происхождение (наследственные, экзогенные под влиянием факторов внешней среды и мультифакториальные), по времени происхождения (фетопатии и эмбриопатии – до и после 8 недели гестации), по морфологическому строению (гетеротопия, дисплазия) и т.д.

К числу всемирно признанных классификаций относится классификация мальформаций по международной классификации болезней 10-го пересмотра (МКБ-10), в которой эти пороки объединены под кодом Q27 - Другие врождённые аномалии [пороки развития] системы периферических сосудов. Данная классификация является международным языком для понимания вида мальформации различными специалистами, занимающимися лечением данной группы пациентов. Также она позволяет провести эпидемиологический надзор и выявить частоту распространённости разных форм мальформаций на глобальном уровне.

Одним из первых классификаций мальформаций сосудов является предложенная Л.Б. Терновским в 1959 году их распределение, согласно которому все врождённые дисплазии сосудов разделяются на простые (кожная), кавернозные (подкожная), и комбинированные (кожная и подкожная) и смешанные (вовлечение разных тканей) формы [73, с. 179-186]. Данная классификация основана на глубине поражения кожи и подкожных структур патологическим процессом, а также сочетание его с другими дисплазиями тканей.

Во всех классификациях отдельно выделяются пороки развития лимфатических сосудов – лимфангиомы, лимфангиодисплазии, которые относятся к числу более доброкачественных форм мальформаций.

Таким образом, данные аналитического обзора показывают, что на сегодняшний день не разработана унифицированная идеальная классификация врождённых сосудистых мальформаций, что затрудняет их клиническую диагностику разными специалистами.

1.2. Сложности диагностики артериальных, венозных и смешанных мальформаций сосудов кранио-цервикальной зоны

К числу актуальных вопросов обсуждаемой проблеме относится точная диагностика ВМС, которая в одних случаях носит легкий характер, а в ряд других ситуациях окажется крайне тяжелой и требует комбинированного применения нескольких лучевых методов исследования [13, с. 58-62]. Как

указывают ряд специалисты, ВМС имеют весьма специфическую неповторяющуюся структуру и проявляются широким спектром клинических проявлений, зависящие прежде всего от их локализации и характера кровообращения и нередко при развитии кровотечений из кранио-цервикальных АВС финалом может быть летальный исход [17, с. 43-46; 31, с. 30-36]. При этом, по мнению Н.А. Мамонова и соавт. (2022), в клиническое течение АВМ особое значение имеют персонализированные особенности венозного дренирования церебральных мальформаций [2, с. 17]. Аналогичное мнение имеют К.Ю. Орлов и соавт. (2023), по данным которых частота инвалидизации при церебральных АВМ составляет 1,9%, а летальных исходов – 0,9% [47, с. 83-84]. При этом глубокое понимание их патофизиологии требует особенного подхода и в этом плане неоценимую помощь оказывают дополнительные методы диагностики.

О случае летального исхода 38-летней пациентки с диффузной АВМ шеи также сообщают Valentia Dannucio et al. (2025), по данным которых причиной танатогенеза явилось рецидивирующее наружное и внутреннее (в дыхательные пути) кровотечения [89, с. e99691]. Врождённые мальформации сосудов хотя в большинстве случаев носят доброкачественный характер, но в них иногда выявляются признаки пролиферации и атипичной гиперплазии эндотелиальных клеток, характерные в основном при истинных сосудистых опухолях [66, с. 5-128]. В связи с этим, для точной диагностики различных форм ВМС считаем необходимым более углублено рассмотреть вопросы природы их происхождения.

Некоторые специалисты считают, что «гемангиома» относится к числу доброкачественных новообразований исходящие из клеток кровеносных сосудов, чаще всего венозной системы и имеет три варианта строения – капиллярная, кавернозная и смешанная [67, с. 131-139]. Ряд другие специалисты считают, что гемангиома относится к «гиперплазии кровеносных сосудов», так как имеет тенденцию обратному развитию и рассасыванию [5, с. 144-151]. Подчёркнутые выше данные демонстрируют,

что по настоящего времени не имеется чёткого представления о причины развития и определения гемангиом и данный термин имея собирательный характер используется для упрощения работы специалистов.

В имеющихся руководствах по заболеваниям сосудов термин «мальформация» обозначена как ненормальное формирование сосудов имеющий по одним данным врождённый и по другим данным приобретённый характер [6, с. 68-73; 59, с. 148-153]. В большинстве случаев они имеют венозную форму, рассыпной тип, капиллярный характер и локализуются в области лица и носа, реже в другие области головы и шеи [9, с. 247-255; 15, с. 157-160]. При этом, как указывают Lehner René et al. (2025), очень часто капиллярные мальформации и телеангиоэктазии в области наружного и внутреннего носа имеют рассыпной тип и при малейших воздействиях резко кровоточат. По мнению авторов, в достижении надёжного гемостаза у данной категории пациентов важнейшую роль играли лор-врачи, чем терапевты и дерматологи [119, с. 87].

К числу других форм ВМС также относится «капиллярная мальформация», которая характеризуется дисплазиями мелких капиллярных сосудов поверхностных тканей организма (кожа и слизистые) с крайне низкой скоростью кровообращения. При этом как отмечает Смирнов Я.В. (2018) в своей кандидатской диссертации «чаще всего диаметр этих капилляров равняется от 110 до 2100 мкм и по строению напоминают артериолы или венулы. По его мнению, в других областях тела она чаще всего локализуется в коже, а в области головы и шеи - в слизистые оболочки полости рта» [66], в языке и в носе имея поражающий характер более глубоко расположенных тканей. К ним также очень часто относят и подобные изменения мелких сосудов — невусы, телеангиоэктазии и врождённые пятна кожи новорожденных [104, с. 104537].

Клинически самым важным и наиболее опасным является АВС, имеющие чаще всего активный прогрессирующий рост и высокоскоростное кровообращение, из-за чего С.В. Яматина и соавт. (2020) рекомендуют

лечить его сразу же после диагностики с соблюдением междисциплинарного комбинированного подхода с обязательным соблюдением чёткого алгоритма действий [53, с. 213]. Такое мнение также отражается в систематическом обзоре и мета-анализе проведенное в 2024 году профессором Agustian Winarno Putra et al. (2024), которые анализируя частоту рецидивов АВМ после разных вариантов лечения, показали, что только мультидисциплинарный подход с комбинированным использованием нескольких методов лечения позволяет добиться превосходных результатов [121, с. 697]. Данная форма ВМС возникает вследствие дефекта как артериальных, так и венозных сосудов с наличием прямых сообщений между ними имеющие микро- и макроскопические форму [117, с. 1078611]. В отличие от неё чисто венозные мальформации имеют более низкий кровоток и медленно прогрессирует, хотя отличается более масштабными кавернозными поражениями мягких тканей и трудно поддаются восстановлению и лечению [97, с. 350-352; 98, с. 1186-1189].

Как отмечают М.О. Мосина и соавт. (2024), «артерио-венозные мальформации - гемодинамически активная сосудистая патология с высокой скоростью кровотока, при которой артерии напрямую соединяются с венами, минуя капиллярную сеть. Это редкие, но потенциально опасные врождённые аномалии сосудов, которые чаще всего поражают сосуды головы и шеи, а из-за риска тяжелых осложнений требуют особого внимания» [29, с. 34]. Этот вариант мальформации хотя встречается реже, но клинически протекает крайне тяжело с неоднократными рецидивирующими кровотечениями, некрозами кожи и мягких тканей, а также увеличением объёма и формы не только мягких тканей, но и костного скелета тоже [91, с. 101597]. Чаще всего они имеют поверхностную локализацию и пытаются от ветвей наружной сонной артерии, в основном с обеих сторон [75, с. 36-39]. Наиболее тяжелыми они являются, когда в процесс вовлекается язык и слизистые оболочки ротовой полости, которые требуют многократных оперативных вмешательств и склеротерапий [78, с. 30-35; 112, с. S881-S883]. Как считают

И.С. Фетисов и соавт. (2019), «их локализация в крыло-нёбной ямке длительное время протекает бессимптомно и первым симптомом может быть заложенность носа. Авторами во время операции были использованы современные эндоскопические технологии, позволившие избежать конверсию на открытый доступ и удалить новообразование без осложнений и без стойкого нарушения функций организма» [7, с. 100].

О скрытом течении АВМ также сообщают Yuchen Shen et al. (2024) которые описывают случай острого кровотечения у 35-летней женщины во время удаления зуба. При проведении лучевых методов исследования выявлена мальформация и для остановки кровотечения сперва имплантирован спираль, а потом склеротерапия этанолом [94, с. E80-E83].

К особенностям клинического течения АВМ относится прогрессирующее её течение, а случаи их инволюции в литературе ещё не описаны. Они могут быть самостоятельной нозологией или как компонент некоторых синдромов, в том числе Паркс-Вебера-Рубашева и Протея [32, с. 117-122]. Клинически они проявляются не только наличием деформацией и увеличением зоны поражения, но и потеплением кожи этой области, наличием «географических карт», дрожанием сосудов, а также систола-диастолическим патологическим шумом. Однако по данным И.Н. Горяникова (2024), «АВМ длительное время могут протекать бессимптомно, а в некоторых случаях первыми проявлениями заболевания станут осложнения в виде внутричерепных гематом на фоне субарахноидальных и/или внутрижелудочковых кровоизлияний» [28, с. 68].

Таким образом, перечисленные выше данные об ВМС демонстрируют, что каждая форма мальформаций имеет характерные специфические свои особенности, которых необходимо принять во внимание при лечении пациентов. Однако, как отмечают Л.В. Возницын и соавт. (2021), «клинические проявления мальформаций, локализующихся в области головы и шеи, крайне вариабельно: от ограниченного флешэктаза слизистой оболочки полости рта, до обширного диффузного ангиоматоза,

распространяющегося на несколько анатомических областей. Располагаясь в области головы и шеи, помимо функциональных расстройств, они приводят к эстетическим дефектам, значительно затрудняя социальную адаптацию пациента» [10, с. 158-162].

В первичную диагностику ВМС неопенимую роль играет клинический осмотр - ангиологическое обследование пациента. Так, при наружном осмотре и проведении аускультации почти во всех случаях окончательно устанавливается наличие ВМС, так как большинства из них имеют кожные проявления. Локализация их в области головы и шеи упрощает процесс первичной клинической диагностики, так как у пациентов кроме дермальных проявлений, также всегда наблюдаются участки асимметрии, которые резко бросаются на глаза. Пальпация мальформаций позволяет определить приблизительные её размеры и границы, а также уточнить характер их кровообращения - наличие дрожаний и выраженных пульсаций, свидетельствующие об макро- или микрофистулярной форме АВС. Наоборот, мягкая консистенция, легкая податливость и опустошение образований являются признаками венозной природы мальформаций, из-за чего в них не определяются систоло-диастолические дрожание.

На основании клинической картины также возможно определить примерные границы распространения ВМС и объём вовлечённых мягких тканей и органов находящиеся в кранио-цервикальной зоны, в том числе орбитального пространства [54, с. 124]. Следует отметить, что очень часто в патологический процесс вовлекаются сосуды орбиты кровоснабжающие органы зрения, а также ушной раковины и носовых ходов. В частности, по данным А.П Трунова и соавт. (2025), описавшие результаты диагностики и лечения 85 пациентов, «кавернозная венозная мальформация орбиты, относится к сосудистым мальформациям с медленной скоростью кровотока и является частым поражением орбиты у взрослых. После выполненных операций авторы регистрировали ухудшение зрительных функций у 15 и

полную слепоту у 8 пациентов вследствие окклюзии центральной артерии сетчатки» [61, с. 48-54].

Серова Н.К. и соавт. (2023), отмечают, что «среди пациентов с кранио-орбитальными мальформациями сосудов преобладали лица женского пола, средний возраст которых составил 44 года. Отличительными особенностями этих мальформаций явились выраженные зрительные и глазодвигательные нарушения, обусловленные преимущественно поражением глазо-двигательного и отводящего нервов, атрофия зрительного нерва, нерезко выраженный экзофтальм» [71, с. 35].

Клинический осмотр также позволяет определить наличие осложнений – тромбоза, при наличии которого пальпируемые узлы всегда имеют плотный характер и почти не изменяют свою анатомическую форму. Как показывают Н.Р. Chen et al. (2025), среди пациентов с осложнённым течением мальформаций, в 66,5% случаев выявляются тромбы, которые могут также распространяться в интактные сосуды [124, с. 387]. Кроме того, при наличии старого процесса в узлах, также определяются сформированные фиброзные изменения, которые имеют плотноватую консистенцию и неизменяющую форму.

Таким образом, клиническое обследование пациентов имеет важное значение в диагностике ВМС и позволяет определить показания для проведения разных вариантов лучевых исследований. Оно также позволяет определить наличие кавернозных изменений в мышечных тканях, но не позволяет точно оценить масштаб распространённости патологического процесса, из-за чего возникает необходимость в применении лучевых методов исследования.

В изучении характера строения ВМС кранио-цервикальной зоны важную роль играют лучевые методы исследования – ультразвуковое дуплексное сканирование (УЗДС) с доплеровским картированием кровотока, контрастная рентгеновская и спирально-томографическая ангиографии, а также магнитно-резонансная томография [40, с. 102-103; 62,

с. 19-32]. Она является инструментом первой диагностической линии в распознавании ВМС среди общего населения [3, с. 30-31]. В одних случаях она является окончательным методом диагностики, в других – она требует дополнительного применения более инвазивных методов диагностики. В частности, И.В. Андреева и соавт. (2021), отмечают, что «показатели линейной и объёмной скорости кровотока по брахио-цефальным артериям статистически значимо уменьшаются с возрастом и эти показатели не отражают степени нарушения перфузии головного мозга и не могут прогнозировать развитие сердечно-сосудистых осложнений» [3, с. 31].

УЗДС является самым неинвазивным высокоинформативным методом диагностики несложных форм ВМС, так как в большинстве случаев диагностику кранио-цервикальных мальформаций проводят в детском возрасте, когда выполнение ангиографий имеет некоторые свои ограничения и может нанести серьёзную значительную травму [110, с. 364-374]. Однако, в определении характера ВМС по данным Э.А. Репина (2013), УЗДС имело среднюю диагностическую точность, так как на фоне многоячеистой структуры образований или же при наличии внутри них тромбов или ангиолитов не всегда возможно было определить истинный характер кровообращения и скоростные её параметры [63, с. 1-110].

По сравнению с ультразвуковыми методами более информативными считаются различные варианты томографии – компьютерная (КТ), магнитно-резонансная (МРТ), позитронно-эмиссионная и др. Они позволяют с высокой точностью определить все характерные для ВМС признаки, в том числе и ангиоархитектонику зоны их локализации [70, с. 228; 75, с. 36-39]. Опыт применения КТ в диагностики различных вариантов ВМС кранио-цервикальной зоны показал, что значительную диагностическую её ценность в распознавании венозных мальформаций по сравнению с АВМ [100, с. 108525]. Благодаря способности к послойному сканированию тканей с высоким пространственным разрешением она позволяет получить детализированное представление о морфологии и распространённости

патологического процесса, включая точную оценку объёма поражённых сосудистых структур [40, с. 102-103].

На КТ ВМС проявляются как тонкостенные образования, исходящие из сосудов или же клубок множества приплетённых между собой мелких сосудов, имеющие неправильную форму и строения [100, ID: 108525]. При кавернозных их формах внутри конгломерата визуализируются множества перемычек и перегородок, которые иногда имеют разобщённое с основным узлом кровообращение, вследствие чего они не всегда накапливают контраст в полном объёме. Кроме того, при ячеистой формы мальформаций, когда в патологический процесс вовлечены глублежащие ткани, КТ позволяет более точно определить их размеры и с применением специальной программы цифровой обработки возможно точное измерение объёма изменённых мягких тканей, нередко требующие тотального удаления [110, с. 364-374].

При контрастировании мальформаций активно накапливают контрастные вещества только те образования, которые имеют повышенный кровоток, а при низкопоточных их формах накопление контраста незначительное [100, ID: 108525]. Особенно важным аспектом является способность КТ выявлять кальцинаты и флеболиты, формирующиеся в результате длительного венозного стаза и тромбообразования [108, с. 1848-1851]. Наличие этих элементов служит патогномичным признаком венозных мальформаций, позволяющим достоверно отличить их от АВМ, которые, как правило, не сопровождаются подобными кальцифицированными образованиями. Однако у определённого контингента пациентов имеется строгое противопоказание к введению контрастов, а низкое тканевое разрешение без контраста не позволяют применить её широко в клинической практике [100, ID: 108525].

В настоящее время для визуализации сосудистой системы используются более новые поколения томографов, которые не требуют использования контрастных препаратов. К таковым относится магнитно-резонансная томографическая ангиография (МРА), которая позволяет более

чётко определять всю ангиоархитектонику имеющихся изменений [40, с. 102-103]. Более того, она имеет самую минимальную лучевую нагрузку и не оказывает значительного влияния на организм. Как показали опыт её применения, она позволяет с высокой точностью визуализировать главные питающие сосуды мальформаций, а также более чётко определить их размеры, форму, объём, конфигурацию, а также степень распространённости в глублежащие ткани [40, с. 102-103].

На МРТ разные формы ВМС имеют свои отличительные характерные специфические признаки. В частности, венозные капиллярные мальформации на МРТ проявляются в виде T2 слабых гиперинтенсивных участков кожи и/или подкожной клетчатки, а при наличии венозных клубков они имеют ячеистую структуру мелких размеров, яркость которых увеличивается при подавлении T1 сигналов [40, с. 102-103].

При вовлечении мышечной ткани в патологический процесс наблюдаются очаги повышенного сигнала, имеющие округлую форму и не всегда чёткие и ровные контуры. В ряде случаев эти образования сливаются между собой, формируя гроздевидные конфигурации, что свидетельствует о кавернозном строении имеющихся сосудистых мальформаций. Такие морфологические особенности соответствуют сосудам с низкой скоростью кровотока, характерной в основном для венозных дисплазий, и служат важным дифференциально-диагностическим критерием, позволяющим отличить их от других типов сосудистых мальформаций, включая артериовенозных ангиодисплазий [100, ID: 108525].

На основании вышеизложенного можно заключить, что МРТ с применением различных режимов сканирования, позволяет получить комплексную информацию о структуре, объёма, распространённости и гемодинамических характеристиках ВМС. Одним из других преимуществ МРТ является возможность одновременного исключения патологий сосудов головного мозга, которые зачастую сочетаются в кранио-фасциальными мальформациями в рамках синдрома Штурге-Вебера. Однако, как отмечают

В.А. Горожанин и соавт. (2018), среди 160 пациентов с АВМ «у 33 больных, интраоперационно выявлены признаки «немых» кровоизлияний из АВМ» [4, с. 31], которые ранее не были идентифицированы на МРТ. Однако, по мнению А.И. Егоровой и соавт. (2023), КТ и МРТ также позволяют визуализировать и оценить состояние внутриорбитальных артериальных и венозных бассейнов, которые также могут быть изменены патологически или же имеют крупный анастомоз с сосудами лица или черепа, которые часто приводят к спонтанному кровоизлиянию в орбиту [22, с. 924].

До настоящего времени «золотым» стандартом диагностики АВМ и других сложных форм ВМС остаётся рентгеноконтрастная ангиография (РКА). Её роль и значение в диагностике и выборе тактики лечения ВМС кранио-цервикальной зоны оценивается очень высоко. Она представляет собой один из наиболее информативных, но мини-инвазивных методов визуализации ВМС, позволяющая также одновременно провести эмболизацию крупных питающих мальформаций сосудов. Благодаря своей высокой разрешающей способностью она позволяет полностью определить анатомо-функциональную характеристику поражённых сосудов [45, с. 357-359].

Селективная артерио- или флебография ВМС позволяют в режиме реального времени оценивать характер гемодинамики, идентифицировать афферентные сосуды, питающие мальформацию. Также они позволяют определить тип кровоснабжения мальформации - артериальный, венозный или смешанный, что критически важно для планирования дальнейшего лечения. В случаях выявления высокоскоростных АВС диагностический этап может трансформироваться в лечебный и завершаться выполнением эндоваскулярной эмболизации, направленной на устранении или уменьшении притока крови к мальформациям [92, с. 852-856].

Для более детальной оценки анатомии и ангиоархитектоники ВМС применяется суперселективная ангиография с использованием технологии цифровой субтракционной ангиографии. Этот подход позволяет точно

определить сосудистый бассейн, обеспечивающий приток крови, а также отток по отводящим венозным сосудам. Об этом в своей работе подробно сообщают Carlo Fornaseri et al. (2026), которые идентифицировали двойное кровоснабжение АВМ верхней губы из бассейна обеих лицевых артерий [82, с. 152-159]. Однако при наличии мальформаций сосудов с низкой скоростью кровотока (капиллярные и венозные дисплазии) информативность ангиографии крайне низкая, так как они имеют сниженный венозный кровоток, особенно при поражении околоушной слюнной железы [97, с. 350-352]. В таких случаях предпочтение отдаётся прямой пункционной флебографии, при котором контрастное вещество вводится непосредственно в питающий сосуд или в толще мальформации. Этот метод позволяет получить высокодетализированное изображение, отражающее объём, структуру и венозные пути оттока патологического образования.

Дополнительным преимуществом пункционной флебографии является возможность немедленного перехода к лечебному этапу - проведению склеротерапии, направленной на облитерацию сосудистых каверн и снижение риска прогрессирования мальформаций.

Таким образом, представленные выше данные демонстрируют, что контрастная ангио-флебография позволяет не только с высокой точностью определить все характеристики ВМС, но и одновременно провести селективную эмболизацию или склеротерапию, интегрировав диагностических и терапевтических процедур в рамках одного вмешательства.

Проведённый нами обзор литературы показывает, что УЗДС является главным неинвазивным методом диагностики ВМС, позволяющий определить основные параметры кровотока в мальформациях. Оно является главным инструментом первой диагностической линии, а также самым доступным информативным способом мониторинга мальформаций на этапах наблюдения и диспансеризации пациентов. Магнитно-резонансная томография по сравнению с КТ является более эффективным методом

диагностики ВМС, особенно при низкопоточных их вариантах и позволяет визуализировать сосудистые конгломераты, а также их связь с окружающими тканями. Как отмечают Giacomo Colletti et al. (2026) АВМ и внутримышечные капиллярные гемангиомы на МРТ проявляются как объёмные сосудисто-мягкотканые образования изоинтенсивного на T1 и гиперинтенсивного на T2 взвешенных изображениях, усиленно накапливающие контрастное вещество. Однако при АВМ сосуды были крупнее и значительно больше, тогда как при венозных гемангиомах их было значительно меньше с гораздо меньшим диаметром [80, с. 104444].

В настоящее время нерешённым остаётся выбор алгоритма лучевой диагностики при первичном распознавании ВМС кранио-цервикальной зоны, особенно у детей и подростков. Это обусловлено тем, что иногда одному и тому же пациенту выполняются несколько методов визуализации, которые кроме пользы, также могут оказать значительное негативное влияние, из-за высокой лучевой нагрузки на организм. Кроме того, из-за множества коллатеральных сосудов в области головы и шеи проведение КТ или МРТ не позволяет в один раз сразу определить главный питающий мальформацию сосуд, а контрастная ангиография не всегда доступна для проведения инвазивных исследований. Более того, нередко при лёгких формах мальформаций чаще применяют контрастные методы исследования, а при тяжелых дисплазиях сосудов чаще ограничиваются дуплексным сканированием, что является совсем необоснованным. Принимая во внимание все вышеперечисленные, считаем актуальным разработку нового научно-обоснованного диагностического алгоритма при разных формах ВМС с учетом степени инвазивности визуализирующих методов исследования и возраста пациентов.

1.3. Выбор тактики и результаты лечения врождённых артериальных, венозных и лимфатических мальформаций

В настоящее время в лечении ВМС достигнуты значительные успехи, так как применяются самые современные способы консервативной терапии и

оперативного лечения, позволяющие в большинстве случаев добиться желаемого результата [32, с. 117-122]. Однако в ряде случаев маленьким пациентам вместе проведения курсов консервативной терапии первично выполняются оперативные вмешательства, а при АВМ вместе первичного хирургического лечения, проводят длительные курсы консервативной терапии, либо склерозирующее лечение, что значительно ухудшают их течение [55, с. 27-36]. В связи с этим, в течение длительного времени вопрос о выборе оптимального, менее травматичного и наиболее эффективного метода лечения ВМС остаётся актуальным [41, с. 28; 42, с. 68-69].

Как отмечают Е.Ю. Гавеля (2018) «ни один из существующих методов лечения сосулистых мальформаций не может считаться универсальным, в связи с большим разнообразием клинических проявлений сосудистых поражений из-за чего проблема поиска и развития малоинвазивных методов является наиболее актуальной» [72, с. 67]. При этом А.В. Петухов и соавт. (2022), отмечают, что, используемые при лечении обширных ВМС головы и шеи традиционные оперативные вмешательства нередко сопровождаются жизнеугрожающими воспалительными осложнениями, требующие повторных операций и длительной реабилитационной терапии [23, с. 76]. Такие же данные приводят К.Э. Махкамов с соавт. (2020), по данным которых при выполнении оперативных вмешательств по поводу АВМ очень часто наблюдаются кровотечения, повреждения соседних с ними структур – нервов, мышц, а также органов шеи [43, с. 94-97]. В связи с этим И.В. Кочмашев (2024) рекомендует, что «лечение экстракраниальных ВМС требует мультидисциплинарного подхода с привлечением множества врачей смежных специалистов». Эндоваскулярные вмешательства у данных пациентов требуют нетривиальных подходов в связи с изменённой анатомией и сложностью русла» [33, с. 60]. По мнению Е.Ю. Гавеля и соавт. (2021) «лечение детей с ВМС капиллярного типа с использованием импульсного лазера на красителях в настоящее время является золотым стандартом и дает хороший эстетический результат» [57, с. 18].

Как показывают данные литературы на сегодняшний день не существует общепринятого алгоритма ведения и лечения таких пациентов [105, с. 3071-3076]. Особую сложность представляют случаи обширных сосудистых поражений области головы и шеи, которые по мнению Я.В. Смирнова (2018) «обусловлено интенсивным кровоснабжением и вовлечённостью либо близостью патологического процесса к жизненно важным анатомическим структурам. Существующие терапевтические подходы могут быть ориентированы либо на полное устранение патологического образования, либо на его замещение рубцовой тканью» [66]. При этом А.А. Абушкин и соавт. (2022) рекомендуют провести лечение в амбулаторном режиме, так как такая тактика позволила авторам получить хорошие результаты у 94,2% детей и 84,5% взрослых пациентов [34, с. 5].

Одним из основных методов лечения АВМ является скелетизация наружной сонной артерии, которая заключается в селективной перевязке ветвей участвующих в питании ангиодисплазии. Она часто используется в комбинации с другими операциями и по данным W. Zhang et al. (2025) это операция была использована как первый этап лечения пациента с большой АВМ головы и шеи. После данной операции отмечено снижение притока крови к образованию, которая была иссечена субтотально с выполнением местной пластики лица и шеи [84, с. 177-178]. Однако ряд специалисты считают данную операцию устаревший и стратегически ошибочной, так как после данного вмешательства ни только невозможно эмболизация дистальных ветвей мальформаций, но и очень быстро развивается рецидив, так как из других конкурирующих бассейнов усиливается приток артериальной крови [68, с. 143-149].

Одним из методов лечения высокопоточных ВМС головы и шеи является хирургический, осуществляемый традиционными и/или эндоваскулярными способами. Этот подход наиболее оправдан у пациентов с АВС, а также при ограниченными одной или двумя анатомическими

областями гемангиомами, что позволяет осуществить реконструкцию ложа удаленного образования путём местной пластики [6, с. 68-73; 13, с. 58-63].

Досмухамедов Л.В. и соавт. (2025) рекомендуют проведение поэтапное склерозирование мальформаций, позволившее авторам в большинстве случаев добиться хороших результатов [20, с. 118-124]. В своём исследовании Jian-Xun Ma et al. (2025) при лечении АВС вместе эмболизации и скелетизации предлагают первоначально подкожно наложить швы на артерии, питающие мальформацию, а потом после уменьшения кровотока выполнить склеротерапию [118, с. 26-31].

О высокой эффективности методики контролируемого склерозирования венозных мальформаций челюстно-лицевой области также в своей работе подчёркивают А.А. Гришин и соавт. (2019), по данным которых спустя месяц после пенного склерозирования зоны патологической васкуляризации вокруг образований не определялись, а их размеры уменьшились на 70-75% [58, с. 58-63]. В отдельных случаях данная процедура выполняется для остановки кровотечения, развитие которой по данным Д.Е. Павлова и соавт. (2019), может также быть связано с нарушениями различных звеньев гемостаза у детей [30, с. 326].

В своей кандидатской диссертации Смирнов В.Я. (2018) отмечает, что «основная проблема лучевой терапии у больных с ВМС заключается в необходимости точного подбора доз и высокой вероятности развития осложнений, таких как хронические радиодерматиты, кожная атрофия, радиационные язвы, формирование келоидных рубцов, гипоплазия структур опорно-двигательного аппарата, а также возможные функциональные нарушения центральной нервной системы и другие неблагоприятные последствия» [66].

В настоящее время в лечении более сложных форм ВМС чаще всего применяются эндоваскулярные или гибридные технологии, которые показали высокую свою непосредственную эффективность, особенно при травматическом огнестрельном их происхождении [59, с. 152].

Эндоваскулярные методы лечения позволили значительно снизить травматичность и агрессивность проводимых операций и представляют собой важное направление в современной интервенционной радиологии, особенно при ВМС кранио-цервикальной области [93, с. 112-121]. В частности, А.А. Суфианов и соавт. (2019), описывают случай успешного поэтапного эндоваскулярного лечения 30-летней женщины с АВМ лобно-теменной области кровоснабжающаяся обеими поверхностными височными артериями [30, с. 40-47].

При АВМ верхней губы Carlo Fornaseri et al. (2026), придерживались двойную тактику – сперва эмболизацию с помощью гелевой композиции, а в последующем – её удаление, позволившее получить стойкий безрецидивный эффект и хороший среднесрочный результат [82, 152-159]. В проведённом под руководством Muhammad Hammad Malik et al. (2025) систематическом обзоре, было показано, что эмболизация как основной метод лечения АВМ головы и шеи позволяет в 62,2% случаев полному и в 36,2% частичному излечению пациентов, хотя у 30% пациентов наблюдались различные осложнения [92, с. 852-856].

Традиционное хирургическое удаление ВМС головы и шеи сопряжено с высоким риском массивного интраоперационного кровотечения, которая иногда может заканчиваться летальным исходом [62, с. 19-32]. В связи с этим, в последние десятилетия наблюдается устойчивый сдвиг в сторону комбинированных подходов, включающих предоперационную эмболизацию питающих сосудов с последующим хирургическим вмешательством [59, с. 148-153]. При этом оптимальным считается проведение удаления конгломератов в течение 48 часов после эмболизации, так как сохраняется эффект ишемии тканей из-за чего риск кровотечения минимальный [92, с. 852-858]. Однако В.Н. Дан и соавт. (1997), указывают на допустимость более длительного интервала - от 3 до 10 суток - при условии стабильной окклюзии и отсутствия признаков реперфузии мальформаций [16, с. 99]. Современные исследования подтверждают, что временной интервал между эмболизацией и

операцией должен определяться индивидуально, с учётом ангиографических данных, клинической картины и морфологии патологического очага [98, с. 1186-1189].

Таким образом, рентгеноэндоваскулярные технологии в настоящее время являются неотъемлемой частью мультидисциплинарного подхода к лечению ВМС головы и шеи, обеспечивая как диагностическую точность, так и терапевтическую эффективность при минимизации интраоперационных рисков.

В лечение ВМС также используют ряд новые технологии, к которым, в частности, относится лазерная коагуляция или же лазерная деструкция мальформаций [12, с. 34-35]. В систематическом обзоре и мета-анализе Soroush Farsi et al. (2025), на основании анализа 14 работ с включением 714 пациентов перенесшие лазерное лечение мальформаций сосудов головы и шеи показали, что общая эффективность лечения составляет 97%, а частота осложнений - 9% [90, с. 566-572].

Ряд авторы дополняют лазерную коагуляцию с другим малоинвазивным методом лечения – склеротерапией. В частности, Д.В. Романов и Д.А. Сафин (2020), используя склеротерапию с лазером при лечении венозных мальформаций, показали, не только высокую их эффективность, но, а также и недостатков - высокая стоимость лазерной системы, переподготовка специалистов, необходимость в применении общей анестезии из-за болей [64, с. 134]. Диомидов И.А. и соавт. (2019) с целью повышения эффективности лечения детей с венозными гемангиомами рекомендуют «сочетание лазерокоагуляции с постоянным водным охлаждением, которое эстетически более эффективно, чем применение периодических аппликаций льда» [67, с. 143].

Е.Ю. Гавеля и др. (2023) в своей работе отмечают, что «лечение детей с капиллярными мальформациями с использованием импульсного лазера на красителях в настоящее время является «золотым стандартом» и дает стойкий эстетический результат [12, с. 34-35]. M.R. Fang et al. (2025)

сравнивая эффективность микроволновой абляции со склеротерапией при лечении 76 пациентов с венозными мальформациями головы и шеи показали преимущество первого способа, так как количество процедур было в три раза меньше, чем склеротерапия [86, с. 1256]

Метод лазерной коагуляции и импульсной фототерапии высокоэффективны на завершающих этапах лечения остаточных проявлений младенческой гемангиомы, тогда как при лечении смешанных форм мальформаций эффективным является её комбинация с хирургическим методом [69, с. 256].

Как считают Рогинский В.В. и соавт. (2015) «метод радиочастотной термоабляции (РЧА) развивается в мире около 10 лет, широко применяется в лечении разных новообразований. Процесс абляции осуществляется путём введения в патологический очаг активного игольчатого электрода, распространяющего вокруг себя радиочастотные токи. Разогрев ткани вокруг электрода возникает из-за фрикционного колебания заряженных структур (ионов и диполей). Посредством данных колебаний внутриклеточные структуры разогреваются. Температура внутри очага становится выше 600°C, что вызывает денатурацию белков и приводит к развитию коагуляции в очаге воздействия. Авторами этот метод применялся 64 раза у 35 пациентов с мальформациями кровеносных сосудов. На начальном этапе работы для лечения с применением метода РЧА были отобраны больные, у которых другие методы лечения не могли быть использованы либо не давали эффекта. У двух больных ранее предпринимались попытки хирургического лечения, но операции были прекращены в связи с массивными кровотечениями, которые с большими трудностями были остановлены. В последующем, после отработки протокола абляции, метод РЧА стал применяться как метод выбора изолированно или в комбинации с эндоваскулярной эмболизацией. При проведении РЧА воздействию подвергались патологические очаги в щечных, околоушно-жевательных, параорбитальных, скуловых областях, в области крыло-челюстного пространства, верхней и нижней губы, языка.

Показаниями к его применению явились: наличие обширных мальформаций, отсутствие эффекта от других ранее применённых методов лечения, угроза интраоперационного кровотечения, внутрикостная локализация мальформаций кровеносных сосудов» [60, с. 31-32].

В настоящее время в лечении ВМС головы и шеи очень часто используются комбинация нескольких существующих методов. В частности, по данным С.В. Сапелкина и соавт. (2022) сравнительная оценка трех методов облитерации венозных мальформаций – химическая, лазерная и радиочастотная облитерации показала, что полный фиброз зоны вмешательства в течение года наблюдается у 91,7%, 97,8% и 92,6% пациентов соответственно [48, с. 55-56]. В другом своем исследовании С.В. Сапелкин и соавт. (2022) отмечают, что «эффективность облитерационных методик при лечении пациентов с венозными мальформациями напрямую зависит от глубины, распространённости поражения и диаметра сосудистого образования» [49, с. 113].

К числу миниинвазивных методов лечения ВМС также относится склеротерапия, эффективность которой напрямую зависит от природы мальформации (венозная, лимфатическая и артериальная) и характера её кровообращения. В частности, А.А. Гришин с соавт. (2025), показали, что использование пенной формы 3% тетрадецилсульфата натрия при лечении венозных мальформаций лица и шеи способствовала «уменьшению размеров больших (более 6см) мальформаций в среднем на $49,7 \pm 17,8\%$, средних (2-6 см) - на $68,1 \pm 19,2\%$ и небольших (до 2 см) мальформаций - на $69,6 \pm 18,2\%$ » [15, с. 157]. Такие данные также отражены в работе Ш.Т. Камилова (2024), где спустя трёх недель после склерозирования, мальформации разных размеров уменьшились в среднем от 20% до 86% от первоначальных размеров [24, с. 66]. В своей другой работе Ш.Т. Камилов с соавт. (2024) отмечает, что «в среднем после проведения одного сеанса склерозирования, мальформации уменьшались в своих размерах на 60%, хотя у 36% пациентов наблюдались различные осложнения» [25, с. 19-21].

Склеротерапия, также широко используется в лечении мальформаций лимфатических сосудов, так как их внутренняя оболочка тоже представлена однослойными эндотелиальными клетками и легко подвергаются облитерации при воздействии химических агентов [50, с. 141-145; 101, с. 503-512]. При этом А.В. Петрушин и соавт. (2017) рекомендуют провести склерозирование пицибанилом, который вводится внутри образований с целью их склерозирования и уменьшения в размерах [35, с. 31]. Петухов А.А. и соавт. (2016), рекомендуют применение 2% раствора доксициклина в лечении крупнокистозных лимфатических мальформаций, так как он позволил полному склерозу большинства образований и достичь ожидаемых результатов [56, с. 86].

Jiaojiao Ding et al. (2024) описывают случай лечения новорождённого с гигантской лимфангиомой левой половины шеи и ушной области блеомицином, размеры которой составили 11×7×4 см [76, с. 316-318]. Однако, по мнению Ю. Комелягина и соавт. (2019), очень часто, лимфангиомы имеют большие размеры и спаянны с окружающими тканями, из-за чего не поддаются тотальному склерозированию [36, с. 39].

Случай лечения гигантской лимфангиомы шеи у новорождённого также описали Marina A. Bustamante-Ordoñez et al. (2025), по данным которых образование вызвало дыхательную недостаточность и компрессию сосудов шеи. После удаления мальформации у новорождённого наблюдался сепсис, вызванный *Candida lusitaniae*, становившийся причиной летального исхода на 12 сутки [96, с. e169-e172].

Также в лечении мальформаций лимфатических сосудов очень часто используют лазерную абляцию и ультразвуковую деструкцию, которые по мнению М.А. Ломака и соавт. (2023), кроме минимальной инвазивности, также обладают высокой клинической и эстетической эффективностью [37, с. 70-71]. Данные специалисты позднее для лечения макрокистозных форм лимфатических мальформаций головы и шеи использовали блеомицин [38, с. 33-37] и ультразвуковую деструкцию [39, с. 118], которые также имели

высокую клиническую эффективность. Вместе с тем, Г.А. Полев и соавт. (2025), отмечают сложность введения данной категории пациентов, лечение которых требует мультимодальную терапию, так как только такая тактика способствует значительному увеличению периода безрецидивного дожития пациентов в 7,4 раза (95% ДИ: 2,0-27,8; $p=0,003$) [46, с. 144]

Опыт традиционного хирургического лечения детей с обширными диффузными смешанными формами лимфатических мальформаций головы, шеи и средостения показывает, что несмотря на максимальное их удаление в последующем хороший результат регистрируется только в 67% случаев, неудовлетворительные исходы - у 12% пациентов, а послеоперационные осложнения достигают 83,3% случаев [52, с. 80]. В связи с этим, S. Singh et al. (2026) в своем недавно опубликованном исследовании отмечают, что только путём мультидисциплинарного подхода можно добиться полного излечения пациентов в лимфатическими мальформациями головы и шеи [107, с. 112794]

Abdulsalam Alqutub et al. (2024) проводив систематический обзор и мета-анализ показывают, что как хирургическое иссечение, так и комбинированная склеротерапия с этанолом высокоэффективны при лечении макрокистозных лимфангиом, а их комбинация продемонстрировало наилучшие результаты. При этом авторы отмечают, что хирургическое иссечение демонстрирует превосходную эффективность по сравнению со склеротерапией при смешанных формах лимфангиом [116, с. 5571-5617].

В качестве склерозирующего вещества при склеротерапии как лимфатических, так и венозных и артериальных мальформаций очень часто применяют этанол – спирт, высококонцентрированная глюкоза, фибровейн, этоксиклерол, полидоканол, блеомицин, траметиниб и другие препараты, приводящие к полному некрозу эндотелиальных клеток [81, с. 531-536; 95, с. 31298]. О высокой эффективности нового препарата - N-гексилцианоакрилата сообщают Eduardo Murias Quintana et al. (2025), которые используя его при лечении 24 пациентов во всех случаях получали хороший результат и придавали ему псевдоним «волшебного клея» [122, с.

е84290]. Jiayi Lai et al. (2026) проводив сравнение эффективности этанола и блеомицина полидоканола при лечении венозных мальформаций головы и шеи не получали особых различий по их эффективности, кроме 4% случаев ожога нервов лица, которые встречались при использовании спирта [85, с. 102352].

Ш.Т. Камиловым и соавт. (2024), было показано, что фибровейн и этоксисклерол в максимальных концентрациях (3%) приводят к уменьшению объёма венозных мальформаций в среднем на 56% [26, с. 4]. Проведённый авторами «сравнительный анализ применения пенных форм 3% этоксисклерола и фибровейна показал, что последний вызывает более выраженный болевой синдром, чем его аналог, но он значительно эффективнее при лечении больших по объёму мальформаций, что было подтверждено статистическим анализом» [26, с. 11].

Механизм действия современных склерозантов обусловлен тем, что они вызывают денатурацию белков эндотелия, тромбоз и фиброз не только микроциркуляторного русла, но и сосудов более крупного диаметра, что приводит к их облитерации [44, с. 27-30]. Для повышения эффекта склерооблитерации в настоящее время используют пенную форму склерозантов, которые обволакивают все стенки мальформаций изнутри и повышают тем самым эффект их повреждения [21, с. 76; 44, с. 27-30].

При лечении ВМС разные специалисты используют разные формы склерозантов, каждый из которых обладает специфическим профилем эффективности и безопасности. В частности, Nakan Ayyildiz et al. (2026) применили полидоканол при лечении ВМС от 1 до 27 сеансов, что способствовала уменьшить их размеры на 56,3%. Результаты склеротерапии у 35,7% пациентов оценены как превосходными, в 64,3% наблюдений – удовлетворительными. У 92,9% пациентов отмечался транзиторный отек и в 85,7% случаев болевой синдром, которые купировались самостоятельно [81, 531-538].

По мнению ряда специалистов, комбинированное использование склеротерапии и эмболизации АВМ позволяет достичь максимального терапевтического эффекта при минимизации осложнений [117, с. 1078611]. При этом Л.В. Возницын и О.З. Топольницкий (2025) предлагают «сочетанное применение двух склерозантов - блеомицина и полидоканола в виде мини-пенной композиции, которая помимо существенных достоинств, таких как малоинвазивность, селективность воздействия на патологическое венозное русло, отсутствие операционной травмы соседних анатомических структур, имеет следующие преимущества: 1. Комбинированное воздействие двух склерозирующих агентов на эндотелий сосудов существенно повышают эффективность склеротерапии. 2. Снижение вероятности рецидива за счёт ингибирования ангиогенеза в месте введения композиции. 3. Данная методика показала свою высокую эффективность при обширных венозных мальформациях (три и более анатомические области головы и шеи). 4. Сокращение количества операций, необходимых для достижения стойкого необратимого склерофлебита патологических сосудов венозного типа. 5. Существенно сокращается общее время реабилитации ребёнка» [9, с.253].

Вместе с тем Veronika Vielsmeier et al. (2025) рекомендуют использовать блеомицин в сочетании с электропорацией, так как при этом усиливается его поглощение мягкими тканями, в частности венозными мальформациями языка и слизистой полости рта [83, с. 1055]. Аналогичное мнение имеют и Tobian Muir et al. (2024), которые кроме всех преимуществ электросклеротерапии с блеомицином также подробно описывают два варианта его выполнения в зависимости от опыта врачей и оснащённости клиники [88, с. 469-477]. О нескольких случаях успешного лечения высокопоточных АВМ электросклеротерапией блеомицином также сообщают Linda Latini et al. (2025) по данным которых данный метод в настоящее время является самым перспективным и позволяет достичь ожидаемых результатов [102, с. 2516]. Однако по мнению Pedro Sousa Brandão et al. (2025), склеротерапия блеомицином проявляет свою лучшую

эффективность при низкопоточных венозных мальформациях и только в 2% случаев имеет осложнённое течение [103, с. 332-339].

На протяжении длительного времени вопрос выбора оптимального, мини-инвазивного и одновременно радикального метода лечения ВМС остаётся нерешённым [106; 120, с. 773-779]. Особенно сложной в плане лечения по мнению Я.В. Смирнова (2018) является «ВМС, распространяющиеся в глубокие слои тканей головы и шеи, что обусловлено интенсивным кровоснабжением этой зоны и непосредственной близостью к жизненно важным анатомическим структурам. Он считает, что одни лечебные подходы ориентированы на полное удаление патологического образования, в то время как другие - на его замещение рубцовой тканью» [66].

Применение миниинвазивных технологий показали высокую эффективность, так как в отличие от стандартных методик они позволяют выполнить облитерацию или эмболизацию артерий в дистальном сегменте без разреза кожи и мягких тканей головы и шеи. Описание такого гибридного подхода при лечении большой АВМ правой половины шеи у 38-летнего мужчины с хорошими непосредственными результатами наглядно представлено в работе Н.А. Кириленко и Е.И. Зябловой (2019) [27, с. 53-56].

Согласно данным Е.Ю. Гавеля и соавт. (2021), радиочастотная термоабляция в лечении детей с тяжелыми формами АВМ челюстно-лицевой области позволила значительно улучшить результаты лечения по сравнению с традиционными способами, не оставляя при этом грубых ярких послеоперационных рубцов в зоны воздействия [31, с. 35].

Анализ ранее выполненных работ показывает, что в нашей республике в этом направлении проведено только одно диссертационное исследование, в которой было показано, что при лечении ангиодисплазий применение любого метода лечения в самостоятельном виде не может быть эффективным и только комбинация эндоваскулярной эмболизации или скелетизации афферентных сосудов с хирургическим удалением сосудистых образований

позволяет добиться положительных результатов у 75% больных [65, с. 1-113].

Проблеме диагностики и лечению ВМС кранио-цервикальной зоны посвящены несколько диссертаций зарубежных специалистов, к которым в частности относится диссертация Смирнова Я.В. (2018), в которой автор делает выводы о том, что «в проблеме диагностики и лечения пациентов с мальформациями кровеносных сосудов существует много нерешённых проблем, что делает работу актуальной и современной. Они могут быть локализованными первичными или же входить в состав каких ни будь синдромов. Локализованные мальформации кровеносных сосудов головы и шеи представляют медицинскую и социальную проблему, затрагивают десятки тысяч пациентов, из чего следует важность задачи выбора тактики лечения пациентов с данным заболеванием» [66].

Особый интерес представляет недавно проведённый Jordan Middleton et al. (2025) опрос, в котором были определены степень знаний и практических навыков 633 челюстно-лицевых ординаторов по вопросам диагностики и лечения сосудистых аномалий челюстно-лицевой области. Из числа опрошенных, 56% не имели опыта работы с указанными патологиями, 35,2% вообще не получали специализированного образования по этим заболеваниям, а 33% были неуверенными в себя в лечении пациентов с сосудистыми аномалиями лица и челюстей. В связи с этим, авторы пришли к выводу о внедрении в учебную программу врачей-ординаторов диагностику и лечения сосудистых аномалий челюстно-лицевой области [78, с. 30-34].

Таким образом, резюмируя обзор литературы хотим отметить, что в настоящее время многие аспекты диагностики и лечения ВМС остаются предметом активной дискуссии и широкого обсуждения специалистов. Очень часто особую проблему в плане радикального лечения представляют АВС и венозно-кавернозные многоячеистые гемангиомы. Только комбинация нескольких методов лечения позволяют значительно улучшить степень оказания специализированной медицинской помощи пациентам с ВМС и

добиться в большинстве случаев ожидаемых результатов. Сочетание нескольких миниинвазивных методов лечения по мнению большинства специалистов является более предпочтительным при лечении сложных форм мальформаций сосудов, особенно кранио-цервикальной области. Такой подход обеспечивает высокую селективность воздействия, снижает риск интраоперационных осложнений и позволяет адаптировать терапию к индивидуальным ангиоархитектоническим особенностям пациента. Вместе с тем высокая частота рецидива заболевания, встречающиеся почти у каждого второго оперированного пациента, диктует разработку новых более эффективных методов лечения ВМС, что еще раз подтверждает актуальность и нерешённость выбранной темы диссертационного исследования.

ГЛАВА 2. МАТЕРИАЛ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

2.1. Общая характеристика клинического материала

Диссертационная работа имела проспективный клинический характер и основана на комплексном научно-клиническом анализе результатов обследования, лечения и диспансеризации 191 пациента с ВМС головы и шеи. Работа была выполнена в период 2020-2024 годы на клинической базе кафедры хирургических болезней №2 им. академика Н.У. Усманова ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино».

Включённые в настоящее исследование пациенты в зависимости от проведённого лечения были разделены на две клинические группы – группа амбулаторных пациентов, получивших только консервативное и склерозирующее лечение, - 67 человек и группа стационарных пациентов – 124 человека, которые были госпитализированы и перенесли эндоваскулярное и/или открытое хирургическое лечение в условиях специализированного стационара. Среди них лиц мужского пола было 78 (40,8%) человек, женского – 113 (59,2%). Возраст пациентов варьировал от 2 месяцев до 76 лет, составив в среднем $16,5 \pm 5,4$ лет (рисунок 2.1).

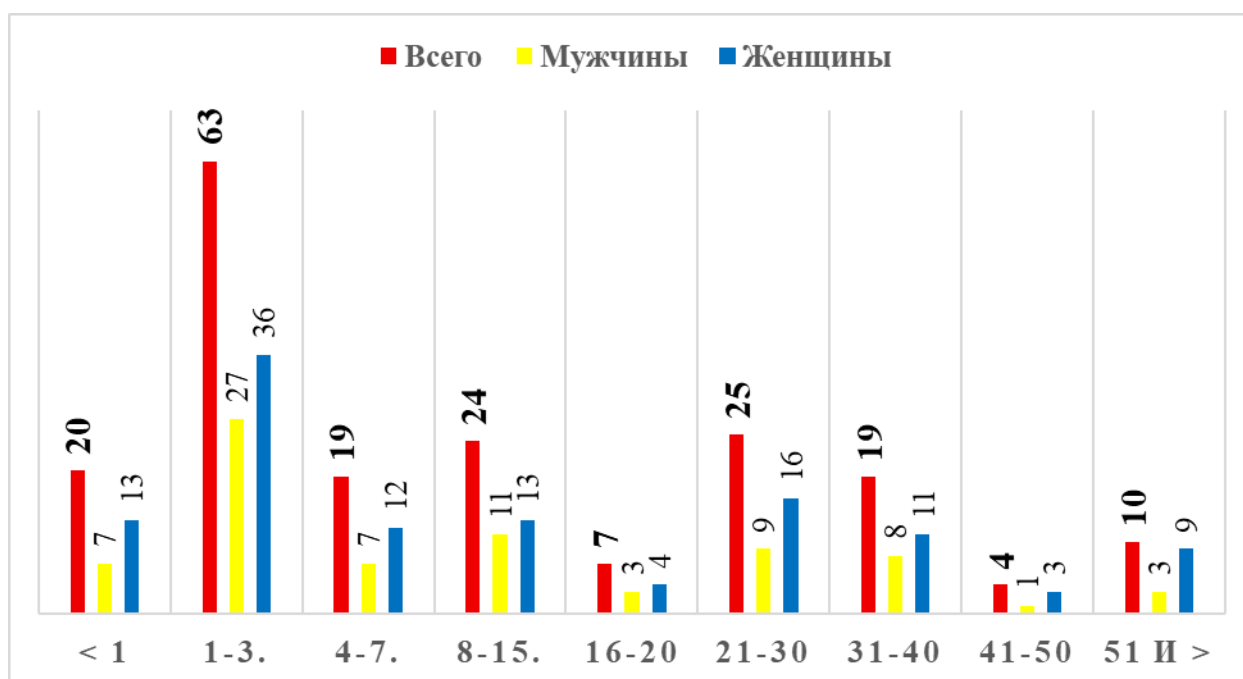


Рисунок 2.1. - Распределение пациентов по полу и возрасту

Основанием выделения ВМС кранио-цервикальной области для более глубокого исследования явились ни только особенности их анатомического строения, имеющие самое сложное многокомпонентное кровообращение, требующее нередко нестандартных лечебных подходов, но и социальная значимость подобных мальформаций, так как из-за наличия эстетических дефектов кожного покрова видимых участков головы и шеи часто наблюдаются различные варианты нарушения нервно-психологического состояния пациентов, приводящие к их социальной дезадаптации.

У 124 (64,9%) пациента ВМС имели более сложное строение с высокопоточным характером кровообращения, в связи с чем имелась необходимость в обязательной их госпитализации и проведения хирургического лечения. При этом большинство из этих пациентов до проведения операций, а также в разные сроки после выполненных вмешательств получали консервативную и/или склерозирующую терапии. Наряду с ними в 67 (35,1%) случаях отмечались венозные формы мальформаций по типу капиллярной или кавернозной гемангиомы небольших размеров, хорошо поддающиеся консервативной терапии.

Диагностика ВМС проводилась по систематизации, предложенной С.Д. Терновским (1959), являющейся одной из признанных и базовых классификаций (таблица 2.1).

Таблица 2.1. – Виды врождённых мальформаций сосудов головы и шеи

Нозологические формы мальформаций	n	%
Стационарные пациенты		
Венозно-кавернозные гемангиомы	61	31,9
Перикраниальный синус (Sinus pericranii)	6	3,1
Артерио-венозные мальформации	15	7,9
Лимфангиомы	42	22,0
Амбулаторные пациенты		
Венозно-кавернозные гемангиомы	25	13,1
Поверхностные капиллярные гемангиомы	42	22,0
Всего	191	100,0

Венозно-кавернозный вид гемангиомы наблюдался у 86 (45,0%) пациентов, в том числе у 61 (31,9%) больного стационарной и 25 (13,1%) -

амбулаторной групп. У последних они имели небольшую глубину, хотя по площади имели достаточную распространённость, хорошо поддавалась склеротерапии. Следует отметить, что в ходе проведения курса склеротерапии при каждой процедуре оценивалась динамика их роста или облитерации, т.е. при положительном эффекте, когда гемангиома начинает регрессировать, продолжали лечение до полного тромбирования всех имеющихся узлов. Промежуток между процедурами склеротерапии составил от одной до трёх недель. Параллельно они получали консервативную терапию - β -блокаторы, в частности пропранолол, по 5 мг ежедневно. Дети школьного возраста и взрослые пациенты принимали данный препарат по 10 мг в сутки за весь период лечения.

Редким, особым видом венозной гемангиомы, который был включен в отдельную группу, являлся перикраниальный синус - *Sinus pericranii*, который имел место у 6 (3,1%) пациентов. Средний возраст этих пациентов составил $5,8 \pm 1,2$ лет. Мальчиков было 5, девочек - 1. Классическая форма перикраниального синуса имела место у 4 детей, латеральная – в 2 наблюдениях. Данная форма ВМС встречается крайне редко и в литературе весьма мало публикаций, касающиеся данной патологии. Патофизиологически при данной форме мальформаций часть крови из интракраниальных синусов дренируется в экстракраниальные венозные системы. Об этом свидетельствует то, что при наклоне головы вены в проекции сагиттальных синусов быстро заполняются кровью.

Артериовенозная форма мальформаций встречалась у 15 (7,9%) пациентов. Также в отдельную группу включены поверхностные капиллярные гемангиомы, которые имелись у 42 (21,9%) пациентов. Пациентов с лимфангиомами, т.е. мальформациями лимфатических сосудов, было 42. В отличие от предыдущих групп у них наблюдалась мальформация только сосудов шеи, т.е. лимфангиомы всегда имели цервикальную локализацию и только их вершина доходила до края нижней челюсти.

Частота ВМС в зависимости от их анатомической локализации представлена в таблице 2.2.

Таблица 2.2. – Анатомическая локализация врождённых мальформаций сосудов головы и шеи

Локализация	n	%
Шея (2*)	74	38,7
Околоушно-жевательная область	17	8,9
Скуловая, щечная и нижняя челюстная области (4*)	16	8,4
Волосистая часть головы	15	7,6
Периорбитальная область (1*)	15	7,6
Верхняя и нижняя губы	15	7,6
Слизистая полости рта и языка (2*)	15	7,6
Лобная область	11	5,8
Обширные гемангиомы половины лица (1*)	5	2,6
Кончик носа	5	2,6
Ушная раковина (1*)	3	1,6
Всего	191	100,0

Примечание: * - отмечено число случаев, когда помимо указанной локализации наблюдалось вовлечение в процесс и других анатомических областей

Как представлено в таблице 2.2, мальформации наиболее часто локализовались в области шеи – 74 (38,7%) случае, реже всего - в области ушной раковины – 3 (1,6%).

В зависимости от характера проведённого лечения всех больных, как приведено выше, разделили на две группы: группа, перенёсшая хирургическое лечение, и группа получивших склерооблитерацию в сочетании с консервативной терапией. Распределение больных в обеих группах по полу и возрасту представлено в таблице 2.3. Преобладали дети в возрасте от 2 месяцев до 3 лет. Основную часть данной группы пациентов составили те дети, у которых отмечался агрессивный рост поверхностных капиллярных гемангиом (n=42), у 25 были небольшие венозно-кавернозные гемангиомы, которым была применена амбулаторно только склеротерапия. Детей в возрасте от 2 месяцев до 3 лет было больше всего - 83 (43,5%) пациента, 30 (36,1%) из которых перенесли операцию, а 53 (63,9%) – только консервативную терапию с сеансами склерооблитерации мальформаций. Следует отметить, что дети с поверхностными капиллярными гемангиомами

были, в основном, младенческого и детского возрастов. Возраст больных во всех группах колебалось от 2 месяцев до 76 лет. Средний возраст составил $16,5 \pm 5,4$ лет. Низкий уровень среднего возраста был обусловлен большой группой детей младенческого и дошкольного возрастов. Среди них в возрасте свыше 50 лет были всего 10 (5,2%) больных.

Таблица 2.3. - Распределение пациентов обеих групп по полу и возрасту

Возраст (год)	Стационарные больные (n=124)				Амбулаторные больные (n=67)				Всего	
	мужчины		женщины		мужчины		женщины		n	%
	n	%	n	%	n	%	n	%		
< 1	2	1,6	1	0,8	5	7,5	12	17,9	20	10,5
1-3	15	12,1	12	9,7	12	17,9	24	35,8	63	33,0
4-7	5	2,6	11	5,8	2	1,1	1	0,55	19	10,0
8-15	11	5,8	13	6,8					24	12,6
16-20	3	5,8	4	2,1					7	3,6
21-30	9	4,7	15	7,9			1	0,55	25	13,1
31-40	5	2,6	8	4,1	3	5,5	3	5,5	19	10,0
41-50	1	0,55	3	5,8				-	4	2,1
51 и >	3	5,8	3	5,8	2	1,1	2	1,1	10	5,1
Всего	54	28,4	70	36,5*	24	12,6	43	22,5	191	100,0

Примечание: * $p < 0,05$ при сравнении между мужчинами и женщинами в группе (по критерию χ^2)

Среди больных отмечалось явное преобладание лиц женского пола – 113 (59,2%) человек, в том числе 70 (56,5%) - в группе стационарных больных и 43 (64,2%) – в амбулаторной группе. Структура возрастного состава в группах с венозно-кавернозными гемангиомами и лимфангиомами мало отличалась. Основное большинство в группе оперированных больных составили дети дошкольного возраста.

У детей патологическое образование на шее и лицевой части головы родителями были замечены преимущественно в ясельном возрасте. При увеличении размеров припухлости или появлении синюшного образования они обращались к врачам.

Лимфангиомы проявлялись припухлостью мягкой консистенции, без изменения цвета кожи в большинстве случаев (у 40 из 42) на шее. Нередко родители отмечали быстрый рост образования. Среди всех пациентов с лимфангиомами детей дошкольного и школьного возрастов было 25 (59,5%).

Взрослый контингент составил 40,5% от всей группы. Немаловажным является социальный аспект этой проблемы. Дети из-за косметического дефекта на лице или шее в детском коллективе чувствуют себя неполноценными, изолируются, не общаются окружающими детьми, которые могут привести к депрессивным состояниям.

На рисунке 2.1 и в таблице 2.3 представлено распределение всех пациентов по возрасту и гендерной принадлежности. Как видно, преобладали дети до трёхлетнего возраста. С капиллярными формами гемангиом в основном были дети в возрасте от 2 месяцев до 1 года, так как эти гемангиомы имелись уже при рождении и заметно быстро увеличивались в размере. Родители замечали ярко красные пятна, возвышающиеся над уровнем кожи, часто на лицевой части головы, на щеках, губах. В ряде случаев под образованием просвечивалась синюшная припухлость. Эти образования детей вовсе не беспокоят, не причиняют болей. В редких случаях осложняются кровотечением. По этой причине родители обращались немедленно, несмотря ранний возраст.

Венозно-кавернозные гемангиомы при рождении ребёнка могут не проявляться. В возрасте 5-6 месяцев появляются первые признаки в виде синюшной припухлости на лице или шее. Постепенно размеры образования увеличиваются, никаких беспокойств у ребёнка не вызывают. Редко наблюдается быстрый рост гемангиомы. При глубоко расположенной гемангиоме синюшность может не отмечаться. Появляется припухлость в области щеки или околоушной области (часто) и отмечается асимметрия лица. Также нередко отмечается сочетание кожной капиллярной формы с венозно-кавернозными гемангиомами, т.е., подкожными поражениями, и отмечается синюшная припухлость, обусловленная венозными сосудами, которые хорошо визуализируются при дуплексном сканировании.

Нередкой локализацией венозных гемангиом являлась слизистая полости рта и языка. Среди наших больных подобный тип гемангиомы встречался у 15 человек. При этом гемангиомой были охвачены все части

полости рта, начиная со слизистой губ до зева, язычка и задних или боковых стенок глотки. У одного пациента отмечалось кровотечение из гемангиомы задней стенки глотки.

При первичном обращении больным проводилось ультразвуковое дуплексное ангиосканирование в режиме цветового доплеровского картирования (ЦДК) кровотока. Клиническое и ангиологическое обследование проводилось с целью выявления других врождённых патологий сосудистой системы. При этом уточнялось, что нет пульсации над образованием, аускультативно - нет ли сосудистого шума, так как при макрофистулярных формах артериовенозных мальформаций пальпаторно определяется пульсация образования и над ним выслушивается систолический шум. В последующем это подтверждалось ультразвуковой доплерографией и дуплексным сканированием.

Далее определялся план обследования и лечения. Больным с венозно-кавернозными гемангиомами планировалась первым этапом склерооблитерация кавернозных вен в несколько сеансов до достижения тромбоза кавернозных вен. В зависимости от размеров и вовлечённости окружающих анатомических образований количество сеансов варьировалось от трех до 5-6 сеансов. Промежуток времени между сеансами составлял 1-2 недели. В последующем назначалось оперативное лечение.

При артерио-венозных мальформациях, как мы убедились, склерооблитерация образований неэффективна из-за быстрого вымывания склерозанта быстрым током крови. Больным детям с капиллярными поверхностными гемангиомами назначалось консервативное лечение и наблюдение в течение трёх недель. В дальнейшем при отсутствии тенденции к регрессии назначалась склеротерапия.

Сложные инструментальные методы диагностики назначались по показаниям, только при обширных венозных гемангиомах, артерио-венозных мальформациях и перикраниальном синусе и при больших лимфангиомах. Больным с лимфангиомами сразу назначалось оперативное лечение, так как

другие методы лечения малоэффективны. Обратного регресса лимфангиом ни в одном случае не наблюдалось.

2.2. Характеристика дополнительных методов исследования

2.2.1. Ультразвуковые методы исследования мальформаций

При сегодняшнем уровне достижения неинвазивных методов исследования сосудов как артериальных, так и венозных на переднем плане стоит УЗДС с ЦДК кровотока. В связи с этим нами для определения анатомо-физиологических особенностей ВМС первично были применены указанные методики, главными преимуществами которых явились неинвазивность, широкая доступность и минимальная стоимость.

Следует отметить, что УЗДС занимает ключевое место в современной ангиологии, поскольку является полностью безопасным для растущего организма детей. Благодаря возможности многократного использования и повсеместной доступности ультразвуковые методы также были проведены в разные периоды после склерозирующего или хирургического лечения, а также при диспансерном наблюдении между этапами лечения с целью оценки динамики инволюции или роста мальформаций. Неоценима роль УЗДС в оценке динамики заболевания и контроле эффективности проводимого лечения. Эти преимущества делают ультразвуковую диагностику одним из наиболее востребованных и универсальных методов обследования в педиатрии.

Названные методы широко применяются повсеместно для исследования сосудистой патологии как у взрослых, так и у детей. Отрадно отметить, что современные ультразвуковые аппаратуры в настоящее время функционируют во многих частных и государственных клиниках г. Душанбе и возможности первичной ранней диагностики улучшились. Во многих ситуациях дуплексное сканирование вполне может заменять инвазивные методы, такие как ангиография и флебография. Пациенты, включённые в данное исследование, обследовались аппаратами Mindray SD-6, SD-7. Для исследования сосудов был использован линейный датчик с частотой

излучения 5;7;10 МГц. Всем больным были проведены ультразвуковые исследования сосудистых образований амбулаторно до госпитализации, а детальное изучение - перед операцией в клинике. Все исследования проведены в лечебно-диагностическом отделе ГУ «РНЦССХ» МЗ и СЗН РТ профессором Султановым Д.Д.

Ультразвуковые исследования гемангиом проводились в двух режимах – сначала в В-режиме, т.е. режим серой шкалы, а в последующем в режиме доплеровского картирования кровотока. Следует отметить, что первый режим позволил нам полностью определить все анатомические показатели простых мальформаций – размеры, объём, локализацию, глубину распространения, взаимоотношение с окружающими сосудами. Кавернозные венозные гемангиомы изображались по типу кисты – округлое или овальное многоячеистое или многокамерное жидкостное образование с расширенными притекающими сосудами без признаков пульсации. При компрессии все неосложнённые гемангиомы свободно сжимались. В процессе исследования в режиме ЦДК они окрашивались в синий цвет, что свидетельствовало о венозном характере кровообращения.

При артерио-венозных вариантах, наоборот, отмечался пульсирующий извращённый смешанный кровоток с характерным систоло-диастолическим шумом. Исследование в указанном режиме также позволяло определить органотопию и топографию мальформаций, скоростных параметров кровотока в разных их участках, изменение интенсивности последних при компрессии притекающих сосудов, а также, нередко, прямых артерио-венозных сообщений при макрофистулярных формах свищей.

Магистральные вены шеи – наружная ярёмная вена с её ветвями и внутренняя ярёмная вена – исследовались, в основном, при гемангиоме и лимфангиомах шеи с целью выявления связи образования с магистральными венами. При исследовании внутренней ярёмной вены обращали внимание на проходимость вены, наличие сращения жидкостного образования с венами. Это исследование позволяло дифференцировать аневризму внутренней

ярёмной вены, при которой определяется образование, сообщающееся с просветом вены, поддающееся при компрессии, и наличие кровотока. Другие сосудистые образования не имеют связи с внутренней ярёмной веной. Недостатком УЗДС надо отметить невозможность изучения глубокой зоны лица и костей.

Дети с поверхностными капиллярными гемангиомами также обследовались дуплексным сканированием с целью выявления венозных гемангиом в глублежащих тканях. Так, в 25 случаях под кожными поверхностными гемангиомами были выявлены крупные венозные гемангиоматозно изменённые сосуды. Склеротерапии подвергались как капиллярные ярко-красные образования, так и глублежащие венозные сосуды. Небольшие подобные гемангиомы регрессировали в результате склеротерапии, а более крупные в последующем вторым этапом были иссечены оперативными методами.

Наружная ярёмная вена со своими ветвями часто оказываются вовлечёнными либо участвующими в образовании венозно-кавернозных гемангиом шеи. При этом выявляются многокамерные жидкостные образования, при компрессии датчиком в режиме ЦДК определяется кровоток (рисунок 2.2).

Лимфангиомы в отличие от венозных гемангиом связи с венозными и артериальными сосудами не имеют. При этом визуализируется жидкостное (однокамерное или многокамерное) образование с отсутствием кровотока (рисунок 2.3). При компрессии изменяется форма и размеры образования, но кровоток не определяется. Нередко в просвете лимфангиомы определяются плотные по консистенции включения. Обычно в соприкосновении с лимфангиомами определяются лимфатические узлы. Лимфангиомы имели разную локализацию, в основном на латеральной (часто) области шеи, подчелюстной, реже надключичной областях. Размеры лимфангиомы также варьировали от 3 до 8 иногда и более 10 см.

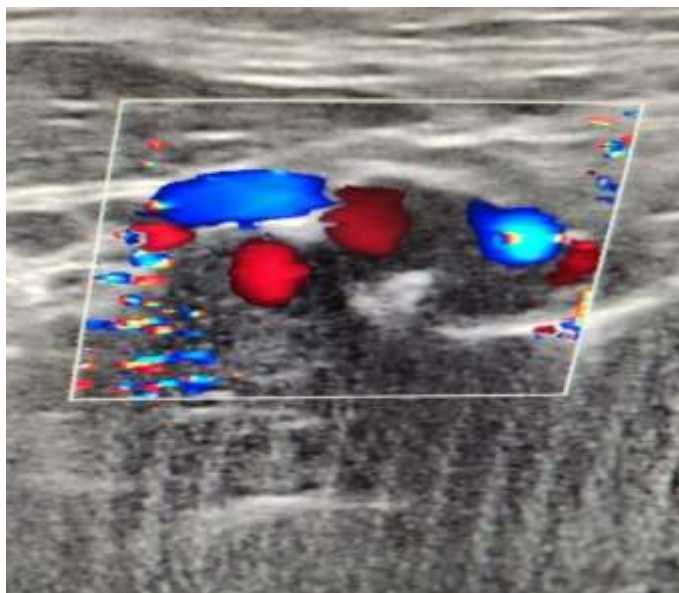


Рисунок 2.2. - При компрессии с датчиком в гемангиоме отмечается кровоток, венозные сосуды окрашиваются

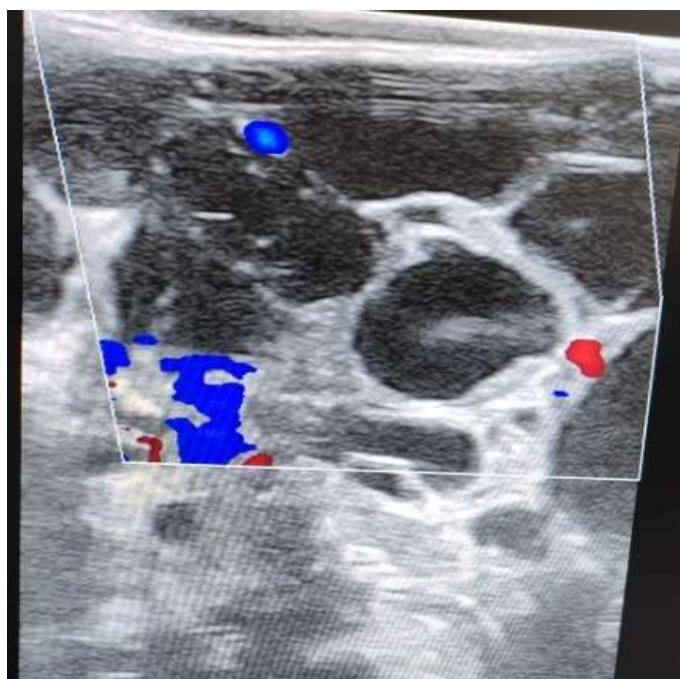


Рисунок 2.3. – Многокамерная лимфангиома левой половины шеи

У больных с перикраниальными синусами при дуплексном сканировании были выявлены крупные венозные клубки в теменной области, при компрессии регистрировался кровоток. Также определялось углубление в этой области теменной кости, но дефекты костной пластинки не были выявлены. Выявлялись расширенные венозные коллекторы, отходящие от гемангиомы в разных направлениях. При наклоне головы аномальные венозные сосуды и гемангиома наполнялись кровью и образование увеличивалось в размере и по площади.

Артерио-венозные мальформации имели свои особенности. При макрофистулярных формах выявлялись расширенные артериальные и венозные сосуды в толще гемангиомы. Кровоток в венозных образованиях приобретал смешанный – артериовенозный, пульсирующий характер. Важно измерение кровотока в артериальном сосуде, от которого отходит питающая артерия АВ-гемангиому. Часто таким сосудом является наружная сонная артерия и ЛСК в ней усиленная, по сравнению с противоположной сонной артерией.

При микрофистулярной форме в образовании сосуды с артериальным кровотоком не определяются, но можно выявить притекающие артериальные сосуды и оттекающие венозные сосуды. В притекающих артериальных сосудах скорость кровотока всегда усиленная. В паренхиме гемангиомы выявляется множество мелких артериальных и венозных сосудов. У больных с АВМ верхней или нижней губы (n=6) УЗДС позволяло определить расширенную питающую артерию и расширенные венозные сосуды (рисунок 2.4).

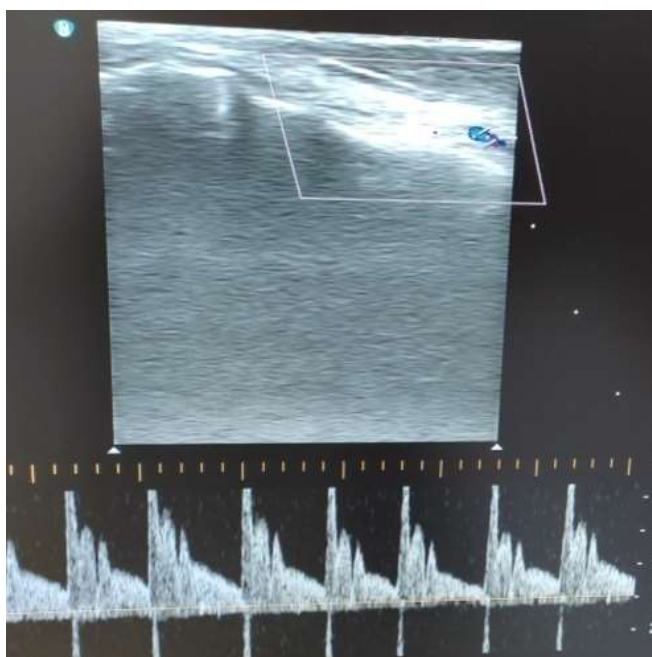


Рисунок 2.4. – Усиленный высокий кровоток на доплерограмме в питающей расширенной артерии артерио-венозной мальформации нижней губы

На рисунке 2.5 представлено УЗДС, где регистрируется высокий кровоток в питающей мальформацию артерии нижней губы с ЛСК 50 см/сек.

Аномальная артерия, как правило, отходила от наружной сонной артерии, которую можно визуализировать при ЦДК кровотока. ЛСК измерялась в режиме доплера. Сущность разработанного способа заключалась в том, что больным кроме УЗДС производилась селективная ангиография наружной сонной артерии. При этом всегда выявляли аномальную питающую гемангиому губы артерию, которая отходила от наружной сонной артерии и прямо направлялась к больной губе.

Таким образом, УЗДС как в В-режиме, так и в режиме ЦДК являлось одним из информативных высокоэффективных методов первичной диагностики и дифференциации ВМС. При венозных формах мальформаций оно позволяло определить все необходимые показатели включая характер кровообращения. Однако при АВМ невозможно полностью определить характер ангиоархитектоники кранио-цервикальной зоны, а также наличие и локализацию прямых сообщений между артериальными и венозными сосудами. В связи с этим данным пациентам в последующем были проведены контрастные исследования мальформаций и окружающих тканей.

2.2.2. Магнитно-резонансная и спиральная компьютерная томографическая ангиографии

Одним из основных методов диагностики ВМС является контрастное исследование, которое в последние годы проводится менее инвазивным способом – с помощью КТ или МРТ. Компьютерная томография в разном режиме предоставляет возможность детально исследовать структуру костей лицевого отдела черепа и обнаруживать кальцифицированные флеболиты, скрытые в толще мягких тканях. Благодаря значительно более высокому контрастному разрешению, по сравнению с обычной рентгенографией, КТ ангиография (КТА) позволяет отчётливо визуализировать ключевые мягкотканые элементы лица и шеи и на фоне накопления контраста позволяет дифференцировать слюнные железы, отдельные группы мышц и лимфатические узлы от сосудистого конгломерата. Накопление контраста внутри венозно-кавернозных гемангиом или же А-В ангиодисплазий

позволяет выявить их как отдельные сосудистые образования, имеющие определённую локализацию, размеры, протяжённость, глубину распространения и контакт с соседними анатомическими структурами. При этом самым главным её преимуществом является точная идентификация всех сосудов, участвующих в кровоснабжении сосудистых конгломератов.

Поскольку контраст вводится внутривенно особенно информативной является КТ-флебография, при которой сосудистое образование контрастируется в соответствии с особенностями его кровотока. Возможность получения мальформаций с трёхмерной реконструкции с отображением топографической анатомии делает КТА наиболее точным методом пространственной визуализации сосудистых мальформаций.

Исследование этим методом в активном режиме с внутривенным введением контрастного вещества также проводилось 6 пациентам с перикраниальными синусами и артериовенозными гемангиомами на томографах «SIMENS Emotion» (Германия, 2006 г.) в диагностическом центре «Нурафзо» и системой «Philips Intera Achieva» (1500 тесла) в лечебно-диагностическом центре «Арасту - асри XXI» г. Душанбе.

Визуализация сосудистых мальформаций была выполнена на 16-канальном магнитно-резонансном томографе с напряжённостью магнитного поля 1,5 Тл. Первично были получены стандартные нативные изображения, а в последующем с помощью специального сосудистого режима была проведена трёхмерная их реконструкция, позволившая получить ещё более точную топографию мальформаций. Толщина сканируемого слоя варьировала от 3 до 5 мм.

Перед введением контрастного препарата обязательно исключали наличие аллергических реакций, в связи с чем всем пациентам предварительно выполняли пробу по Безредко. Во всех случаях в качестве контраста мы использовали «Омнипак-350» и, согласно проведённым испытаниям, он не противопоказан к применению пациентам детского возраста, так как отличается минимальной токсичностью. МР-ангио- и

флебографии были проведены в диагностическом центре «Нурафзо» (врач-лучевой диагност Ахмедова М.Т).

Применение МРА обеспечивало возможность достоверной верификации принадлежности сосудистой мальформации к конкретному бассейну магистральных сосудов, детального картирования основных и коллатеральных источников кровоснабжения, а также визуализации артериовенозных фистул, что существенно повышало точность морфофункциональной оценки мальформаций (рисунок 2.5). Данные возможности определяют исключительную значимость МРА при анализе сложных сосудистых мальформаций, характеризующихся вариабельностью гемодинамических параметров.

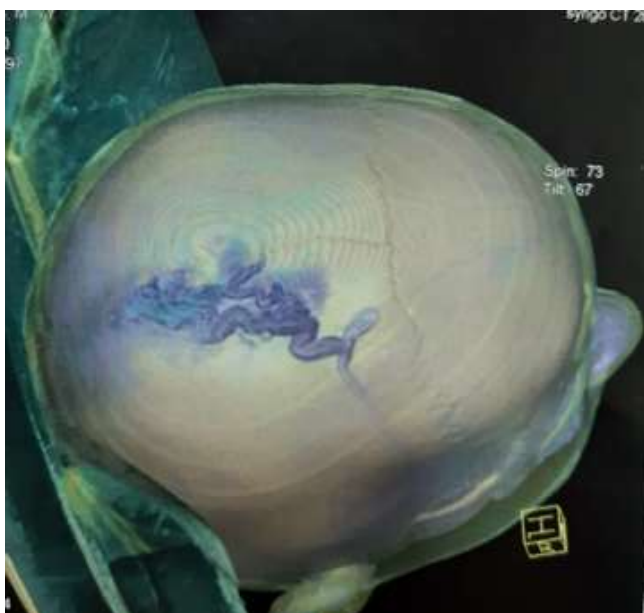


Рисунок 2.5. - МР-флебография перикраниального синуса

Кроме того, МРА явилась высокоинформативным методом неинвазивной визуализации органических ВМС, в частности языка и ротовой полости и позволила получить детализированное изображение как самых анатомических структур, так и сосудистых образований.

Также на основании МРТ были изучены степень изменения мышечных структур при ячеистых многокамерных венозных гемангиомах или же вовлечённых в патологический процесс на фоне макро- и/или микрофистулярных формах А-В-ангиодисплазий. Благодаря высокой пространственной и контрастной разрешающей способности МРА позволила

всесторонне оценить протяжённость сосудистой мальформации, особенности её архитектуры и степень вовлечённости в патологический процесс прилежащих анатомических структур.

Применение МРА обеспечивало возможность дифференцировать принадлежность патологического сосудистого образования к артериальному или венозному руслу, идентифицировать основные и коллатеральные источники его кровоснабжения, а также визуализировать артериовенозные фистулы (рисунок 2.6).

Методика МРА позволяет с высокой точностью визуализировать структуру губчатого вещества костей лица, диплоэ костей свода черепа, а также экстра- и интракраниальные сосудистые компоненты, что расширяет её диагностический потенциал при исследовании сложных анатомических зон, к которым, в частности, относятся голова и шея. При этом использование высокопольных томографов (с напряжённостью магнитного поля от 1 Тл и выше) обеспечивает получение изображений мягкотканых и сосудистых структур с существенно более высоким уровнем детализации, по сравнению с низкопольными системами.

К числу ограничений МРА относится значительная продолжительность исследования, что обуславливает необходимость применения общей анестезии у детей младшего возраста для обеспечения полной неподвижности в ходе сканирования.

Таким образом, можно считать, что МРА в современной клинической практике занимает ключевое место среди высокотехнологичных методов неинвазивной визуализации ВМС. Она обеспечивала более чёткое определение всех характеристик сосудистых мальформаций вне зависимости от морфологической их гетерогенности и особенностей кровообращения. Кроме того, МРА позволяла определять пространственное взаимоотношение мальформаций с прилежащими анатомическими образованиями, что имело принципиальное значение для формулирования диагностической концепции и последующего выбора оптимальной лечебной стратегии.

Вместе с тем, несмотря на очевидные диагностические преимущества, метод МРА имеет ряд ограничений. Наиболее значимым из них является длительность исследования, требующая обеспечения полной неподвижности пациента на протяжении всего периода сканирования. В связи с этим у детей младше семилетнего возраста проведение МРТ, как правило, возможно лишь при использовании общей анестезии, что необходимо учитывать при планировании диагностического этапа и выборе оптимального алгоритма обследования.

2.2.3. Рентгеноконтрастная ангиография

Для диагностики патологий периферических сосудов, как артериальных, так и венозных, до сих пор «золотым стандартом» остаётся рентгеноконтрастная ангиография. Ангиографическое исследование, основанное на селективном контрастировании артериального или венозного сегментов сосудистого русла, представляет собой высокоспециализированный метод, позволяющий с высокой степенью точности определить топографо-анатомическое расположение патологического образования, охарактеризовать его морфологический тип и провести временную оценку венозной фазы контрастирования с целью выявления прямых артериовенозных фистул. Наибольшая диагностическая значимость ангиографии отмечается при поражениях артериального звена и при наличии артериовенозных шунтов, поскольку метод обеспечивает прямую визуализацию гемодинамически значимых изменений.

В случаях венозных дисплазий патологически изменённый участок нередко демонстрирует отсутствие накопления контрастного препарата, что существенно ограничивает информативность исследования и затрудняет интерпретацию полученных данных. Существенным методологическим недостатком ангиографии является невозможность полноценной визуализации мягкотканых структур, вследствие чего определение органотопической принадлежности сосудистого образования становится

затруднительным и требует привлечения дополнительных методов лучевой диагностики.

Рентгеноконтрастная ангиография выполнялась на ангиографических комплексах "Infinix CC" (Тошиба, Япония, 2001 г) и «Infinix VS-i» (Тошиба, Япония, 2011 г.) трансфеморальным доступом по Сельдингеру 8 больным, а также 4 пациентам трансрадиальным доступом. Для ангиографии также применялся йод-содержащийся контрастный препарат «Омнипак-370». Ангиография проводилась с соблюдением всех рекомендаций, отражённых в отраслевых клинических протоколах, с обязательной визуализацией всех ветвей дуги аорты.

Исследование выполнил врач отделения рентген-эндоваскулярной хирургии ГУ РНЦССХ к.м.н., доцент Баратов А.К.

Техника выполнения трансрадиального доступа заключалась в пункции правой лучевой артерии с проведением катетера до дуги аорты, панаортографии для визуализации проксимальных сегментов сонных и позвоночных артерий. По методике Сельдингера вначале пунктируется бедренная артерия и катетер проводится до дуги аорты и производится панаортография. Далее выполняется селективная ангиография сонных и позвоночных артерий, при необходимости селективно контрастируется наружная сонная или подключичная артерии, так как артериовенозные мальформации зачастую имеют сообщения с ветвями указанных артерий. При перикраниальном синусе возникает необходимость контрастирования интракраниальных сегментов внутренней сонной артерии для исключения вовлечённости АВ-мальформации с интракраниальными сосудами.

Трансрадиальный доступ имеет некоторое преимущество в том плане, что не требуется госпитализация пациента на сутки после исследования, он выписывается вскоре после завершения исследования. После чрезбедренного доступа пациент должен соблюдать строгий постельный режим и наблюдаться в течение суток.

Исследование по Сельдингеру заключалось в пункции и катетеризации артерии (бедренной или лучевой), проведении проводника до дуги аорты и введении контрастного вещества с записью ангиограмм во второй косой проекции. Такой подход позволяет наиболее чётко визуализировать экстракраниальные отделы сонных, подключичных и позвоночных артерий. В последующем проводилось раздельная селективная ангиография, которая при поражениях нескольких сосудов позволяет получить детальную характеристику каждого бассейна и определить степень их участия в кровообращении мальформаций. Данный метод применялся для изучения особенностей ангиоархитектоники при самых сложных формах ВМС головы и шеи.

Рентгеновская контрастная ангиография, основанная на визуализации артериального русла контрастными препаратами, позволяет не только уточнить пространственное расположение сосудистого образования, но и определить его морфологический тип. Дополнительно, анализируя последовательность заполнения венозного сегмента, можно выявить наличие прямых артерио-венозных сообщений. Наибольшую диагностическую ценность ангиография представляет при поражениях артериальной системы и при подозрении на макрофисутлярные формы артерио-венозных свищей. В случаях венозных форм дисплазии патологический участок нередко остаётся неконтрастированным, из-за чего рекомендуется отдельное исследование венозных магистралей головы и шеи.

Существенным ограничением ангиографических методик является невозможность полноценной оценки окружающих мягких тканей, что затрудняет точное определение органотопии сосудистого образования. Дополнительные трудности создают высокая лучевая нагрузка при КТ-исследованиях, значительные объёмы вводимых йод-содержащих контрастных препаратов, а также необходимость проведения процедуры под наркозом у детей младшего возраста. Всё это существенно сужает показания к применению данных рентгенологических методов. В связи с этим

ангиографию рассматривают как целесообразную лишь в ситуациях, когда требуется выполнение эмболизации ветвей наружной сонной артерии.

Ангиография имеет особую значимую ценность при мальформациях губ. При этом всегда обнаруживалась аномально расширенная артерия, идущая прямо к мальформации (рисунок 2.6).



Рисунок 2.6. - Селективная ангиография сонной артерии. Контрастируется аномальная расширенная артерия, отходящая от наружной сонной артерии и идущая прямо к артериовенозной гемангиоме нижней губы

Другим фактором, который ограничивает применение ангиографии, является то, что у детей раннего возраста и детей дошкольного возраста из-за инвазивности возникает необходимость проведения исследования в условиях эндотрахеального наркоза. Ангиографическое исследование при венозно-кавернозных гемангиомах, поверхностных капиллярных гемангиомах и при лимфатических мальформациях не дает никакой информации и нет необходимости в его применении, тогда как при перикраниальном синусе и артериовенозных мальформациях данный метод является решающим.

Таким образом, была изучена структура мальформаций, которые встречались в нашем клиническом материале. Клинические проявления сосудистых мальформаций были разнообразными и зависели от региона локализации, вида мальформации и динамики роста.

Для окончательной диагностики различных форм мальформаций требуется комплексное инструментальное обследование, включая ультразвуковые методы, ангиографию, КТ-ангиографию, флебографию, МР-ангиофлебографию в зависимости от видов сосудистых мальформаций. Только при поверхностных капиллярных гемангиомах сложные инструментальные методы диагностики не требуются, так как поставить правильный диагноз возможно при клиническом осмотре и ангиологическом обследовании. Нами разработан алгоритм применения лучевых методов диагностики сосудистых мальформаций головы и шеи, характеристика которого представлена на рисунке 2.7.



Рисунок 2.7. – Алгоритм лучевых методов диагностики

Таким образом, комплексное применение современных визуализирующих методов исследования строго по показаниям позволило нам более точно определить характер сосудистых изменений и выбрать тактику лечения. Следует отметить, что инструментом первичной диагностической линии является УЗДС, а контрастные методы исследования следует применять только при сложных обширных мальформациях с высокопоточным или смешанным типами кровообращения.

2.3. Методы статистического анализа данных

Полученные в ходе исследования все цифровые показатели были внесены в специальную анкету пациента с целью последующего статистического анализа. Для статистической обработки цифровых данных нами была использована программа Statistica 6.0. Методами описательной статистики определяли средние тенденции с вычислением средне-арифметического значения и стандартной ошибки. Дисперсионный анализ проводили методом ANOVA. Нулевая гипотеза отвергалась при $p < 0,05$. Эффективность различных вариантов консервативного, хирургического или эндоваскулярного лечения, а также частоты осложнений и рецидивов заболевания определяли методом Каплана-Мейера.

ГЛАВА 3. КЛИНИЧЕСКАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА И ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ВРОЖДЁННЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ СОСУДОВ ГОЛОВЫ И ШЕИ

Клинические проявления сосудистых мальформаций головы и шеи весьма разнообразные. Это зависит от того, где они локализованы, какие анатомические структуры вовлечены, с какими сосудами имеют взаимосвязь, а также от возраста пациента, сроков появления образования. Если при венозно-кавернозных образованиях чрескожно просвечивается синюшность, то при лимфангиомах – бледное образование. Пальпаторно в этих образованиях пульсация не прощупывается и сосудистого шума нет, тогда как при макрофистулярных артерио-венозных свищев определяется усиленная пульсация и грубый систолический шум. Консистенция всех форм ВМС мягкая, но каждой форме присущи свои особенности.

3.1. Венозно-кавернозные гемангиомы

С данными формами ВМС головы и шеи наблюдались 86 больных. Различались два вида гемангиом: сочетание кавернозной гемангиомы с капиллярной гемангиомой кожи (рисунок 3.1) и изолированная венозная гемангиома (рисунок 3.2). При первом виде на коже отмечалась поверхностная капиллярная гемангиома ярко красной окраски, а под ней - венозно-кавернозная гемангиома. Такой вид гемангиомы наблюдалась у 25 больных и часто локализовался на волосистой части головы (n=13), в 10 остальных случаях - на лицевой части, в 2 случаях - на шее. Под ярко-красной капиллярной гемангиомой отмечалась припухлость лёгкой синюшной окраски вокруг кожного проявления. Пальпаторно определялась мягкая консистенция, поддающаяся компрессии, пульсация и сосудистый шум не определялись. Размеры гемангиом варьировали от 1 до 3 см в диаметре.

При втором виде венозных гемангиом (61 случай) кожные проявления, т.е. капиллярная гемангиома кожи, отсутствовали. Над зоной гемангиомы отмечалась припухлость со слегка цианотичным оттенком, когда гемангиома

располагалась под кожей (рисунок 3.2), а при её расположении глубже синюшный оттенок отсутствовал.



Рисунок 3.1. - Сочетание кавернозной гемангиомы с капиллярной гемангиомой кожи



Рисунок 3.2. – Венозно-кавернозная гемангиома околоушной области без кожных проявлений

Как правило, консистенция гемангиомы мягкая, легко поддающаяся компрессии освобождением от крови венозных узлов. При декомпрессии отмечалось видимое заполнение образования кровью. Над образованием пульсация, дрожание и сосудистый шум отсутствовало. Характер венозных гемангиом определялся дуплексным сканированием (рисунки 3.3 и 3.4).

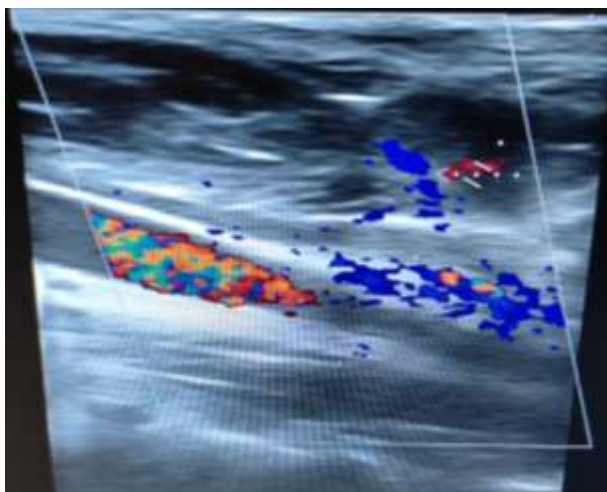


Рисунок 3.3. - Дуплексная сканограмма венозно-кавернозной гемангиомы передне-латеральной части шеи. Отмечаются множественные венозные конгломераты

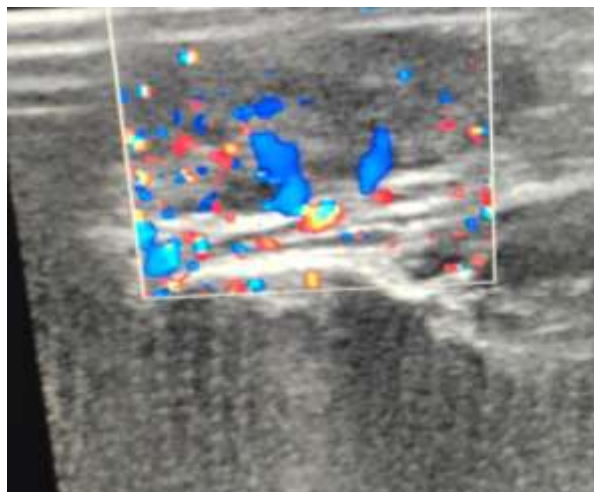


Рисунок 3.4. - Дуплексная сканограмма венозно-кавернозной гемангиомы подчелюстной области. Визуализируются патологически расширенные венозные сосуды

Прямого сообщения с магистральными венами шеи и лица не имели. Приводящими венами были ветви наружной яремной вены и крупные вены лица. При УЗДС определялся слабый кровоток, зачастую тень венозных сосудов. В отличие от лимфангиом, в венозных гемангиомах при компрессии датчиком фиксировался кровоток, а при лимфангиомах – форма жидкостного образования изменялась, не кровоток не определялся. Распределение венозно-кавернозных гемангиом головы и шеи в зависимости от региона их локализации представлено на рисунке 3.5.



Рисунок 3.5. – Характеристика локализации венно-кавернозных гемангиом в области головы и шеи

Различные локализации венозных гемангиом представлены на рисунках 3.6-3.10. Все они характеризовались глубоким расположением венозных сосудов, но в пределах подкожной клетчатки, у части из них на коже отмечались капиллярные ярко красные экзофитные образования. При околоушной локализации и ниже скуловой области гемангиома располагалась глубоко под фасцией, между мышцами, иногда с вовлечением мышечной ткани (рисунок 3.6). При глубоком расположении гемангиомы цианоз кожи может отсутствовать.

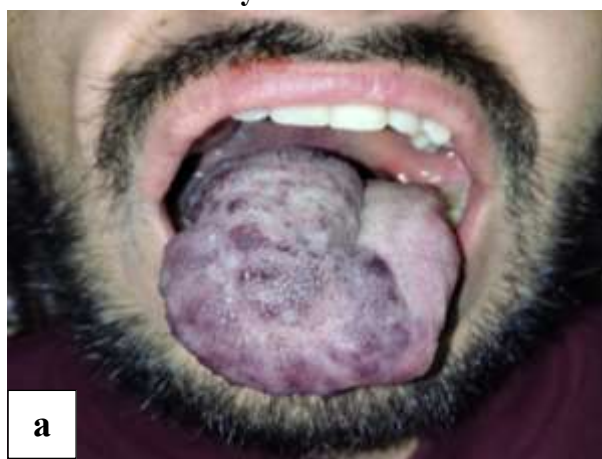
Другой характерной и частой локализацией гемангиомы являлся кончик носа (рисунок 3.7). При этом кончик носа утолщен, синюшной окраски, при надавливании опустошается, характерный цианоз кожи может отсутствовать, мягкой консистенции. Венозно-кавернозные гемангиомы языка и слизистой полости рта, включая и зева, носоглотки встречались сугубо у взрослых лиц. Они характеризовались синюшными выпячивающимися венозными образованиями (рисунки 3.8-3.9). При компрессии образование сжимается как «губка», при декомпрессии быстро заполняется. Нередко гемангиома приобретает вид опухоли, например гемангиома ушной раковины (рисунок 3.10).



Рисунок 3.6. - Глубоко расположенная венозная кавернозная гемангиома околоушной области



Рисунок 3.7. - Венозно-кавернозная гемангиома кончика носа



а



б

Рисунок 3.8. - Венозно-кавернозная гемангиома языка и зева справа (а), задней стенки глотки (б)



Рисунок 3.9. - Венозно-кавернозная гемангиома тыльной (а) и нижней (б) поверхностей языка



Рисунок 3.10. - Венозная кавернозная опухолеподобная гемангиома ушной раковины

Существуют особые формы венозных гемангиом, представляющих собой конгломерат расширенных вен, аневризматических мешков. Характерной чертой является то, что они часто расположены в лобной и височной частях головы. В вертикальном положении тела гемангиома незаметна, кожа над ней не изменена. При наклоне головы вниз гемангиома заполняется кровью и выбухает, а при возвращении в исходное положение образование спадает и становится незаметным.

3.2. Поверхностные капиллярные гемангиомы

Данный вид гемангиомы является самым распространённым среди ангиодисплазий головы и шеи среди малолетних и новорождённых детей.

Капиллярная гемангиома представлялась в виде узлового экзофитного образования, выступающего над поверхностью кожи. По данным статистики, более половины гемангиом тела располагаются на голове, шее. Зачастую при рождении родители детей обращают внимание на красную точку, которая быстро в течение нескольких месяцев начинают увеличиваться по площади. Никакого дискомфорта для ребёнка не представляет. Различают три стадии течения болезни. Первая стадия – пролиферация с прогрессированием процесса, вторая стадия - стабилизации и третья – стадия инволюции. Каждая стадия не имеют определённого срока и имеет разное течение. В среднем, инволюция при естественном течении может наступать в сроках от 5 до 7 лет. Не исключением является вариант, при котором не наступает инволюция гемангиомы. Могут отмечаться различные осложнения: нарушение трофики; изъязвление; инфицирование; кровотечение, развитие синдрома Казабаха-Мерритта (коагулопатия).

С поверхностной капиллярной гемангиомой в настоящее исследование включено 42 больных ребёнка. Возраст их колебался от 2 месяцев до 2 лет. Причём только 2 детей были старше 1 года, остальные были в возрасте до 1 года. Распределение пациентов в зависимости от локализации гемангиом представлено на рисунке 3.11.

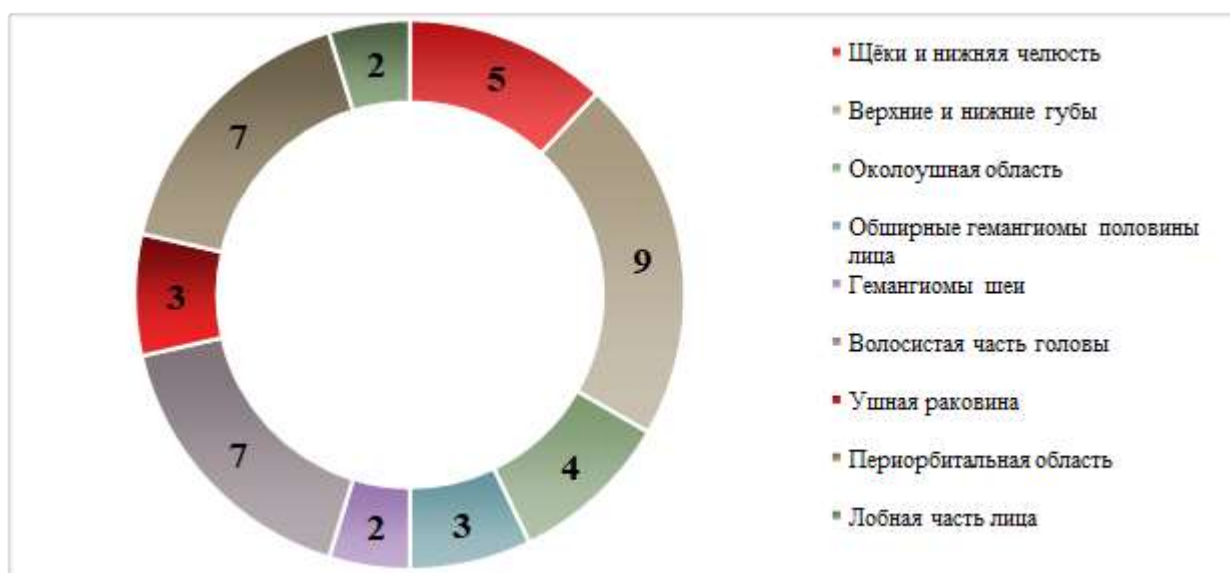


Рисунок 3.11. – Распределение пациентов в зависимости от локализации капиллярных гемангиом

Как видно из данных рисунка 3.11, наиболее часто встречались капиллярные гемангиомы разных участков лица, а их локализация в области шеи и волосистой части головы, наоборот, носила редкий характер. Различные варианты клинического течения гемангиоматозных поражений кожи кранио-цервикальной зоны отражены на рисунках 3.12 – 3.15.



**Рисунок 3.12. - Капиллярная гемангиома
верхнего века слева**



**Рисунок 3.13. - Сочетание капиллярной
гемангиомы инфраорбитальной
области с венозной гемангиомой
кончика носа слева**



Рисунок 3.14. - Капиллярная венозная гемангиома правой щеки



Рисунок 3.15. - Капиллярная гемангиома темпора-окципитальной зоны волосистой части головы слева

Площадь большинства капиллярных гемангиом не превышала 4 см² и только в нескольких случаях из-за неправильной формы длина и ширина изменённого участка кожи превышали указанные показатели. В частности, обширная площадь, покрывающая одну половину лица, отмечалась у двух детей грудного возраста. Это было обусловлено тем, что изначально ребёнку было проведено несколько сеансов склеротерапии с консервативным лечением, однако после уменьшения их размеров в последующем родители самостоятельно прекратили продолжение лечения. Это в свою очередь приводило к ухудшению течения патологии и расширению границ изменённой кожи, что стало поводом повторного их обращения спустя не менее полгода.

Одними из осложнений являются изъязвление и кровотечение из гемангиомы, которые наблюдались у 4 детей. Сосудистые мальформации открытой части лица и шеи как по нашему опыту, так и по данным профессора В.В. Рогинского и соавт. (2010), «приводят к нарушению эстетики лица, приносят немало стрессов, психических страданий детям и их родителям, внушая себя о неполноценности растущего ребёнка, снижают качество жизни ребёнка. Больше всего особенно дети ясельного возраста.

Кроме того, в тяжелых случаях, обширные, глубоко расположенные гемангиомы могут вызвать функциональные нарушения дыхания, глотания, жевания, зрения, слуха, что может стать причиной инвалидизации ребёнка. Несвоевременная диагностика или недостаточная оценка имеющихся изменений, связанных с гемангиомой, могут повлечь за собой применение неоправданно консервативной или, наоборот, излишне агрессивной хирургической тактики лечения. Поэтому понимание сути изменений, появившихся сразу после рождения ребёнка, имеет большое значение для врачей разных специальностей – педиатров, детских стоматологов, хирургов, отоларингологов, дерматологов и др.» [46].

Распознавание наружных гемангиом в большинстве случаев не представляет трудностей: характерным является наличие на коже ребёнка красных или синюшно-красных опухолевидных образований. Дальнейшее течение гемангиоматозного процесса является непредсказуемым. Одинаковые, схожие по клинике гемангиомы могут обладать различной способностью самопроизвольной инволюции. Цвет гемангиомы имеет значение в прогнозировании дальнейшего ее развития. Ярко красная окраска гемангиомы имеют тенденцию к росту и расширению площади. Тусклый цвет гемангиомы, наличие побелевших точек свидетельствует о возможной самопроизвольной инволюции гемангиомы. Наиболее ранним визуальным признаком фазы стабилизации роста гемангиомы считается появление на её поверхности белесоватых плоских островков разных величин (рисунок 3.16).

Согласно мнению некоторых специалистов, оно обозначается как симптом «мухомора». В его основе лежит коллагенизации гемангиомы и облитерация капиллярных сосудов вследствие развития в ней процесса фиброза. Другим симптомом, указывающим на начало инволюционного процесса, является «симптом западения», т.е. вследствие спадения и запустевания опухолевых сосудов снижается её кровенаполнения и уменьшается напряжение наружной поверхности ткани гемангиомы.



Рисунок 3.16. - Гемангиома волосистой части головы в стадии стабилизации. Отмечаются белесоватые полосы, островки – «симптом мухомора»

Снижение напряжения и тургора гемангиомы доказывается ещё одним приёмом обследования – симптомом «западения». При надавливании пальцем на границе здоровой кожи и гемангиомы поверхность опухоли, способная к регрессу, собирается в заметные морщинки, а продолжающая расти часть опухоли при данной пробе приподнимается над уровнем кожи без видимой складчатости – расценивается как отрицательная проба. Практически во всех случаях появление указанного симптома «мухомора» сопровождается положительным симптомом «западения».

Нередко капиллярные поверхностные гемангиомы сочетались с глубоко расположенными венозно-кавернозными гемангиомами (рисунок 3.17). В таких случаях в данной области отмечались припухлость, синюшность по периметру капиллярной гемангиомы. При надавливании мягкой консистенции венозные сосуды опорожнялись, а при отпуске вновь заполнялись кровью. Данную пробу можно проводить при помощи датчика ультразвукового дуплексного сканнера. При этом до компрессии выявляются тени венозных конгломератов, при компрессии сжимаются, при декомпрессии вновь разжимаются, и при этом сосуды окрашиваются

движением крови в синий или красный цвета (рисунок 3.18). При изолированной капиллярной гемангиоме эти признаки не наблюдались вообще.



Рисунок 3.17. - Сочетание капиллярной гемангиомы с глубоко расположенной венозно-кавернозной гемангиомой нижней челюсти справа

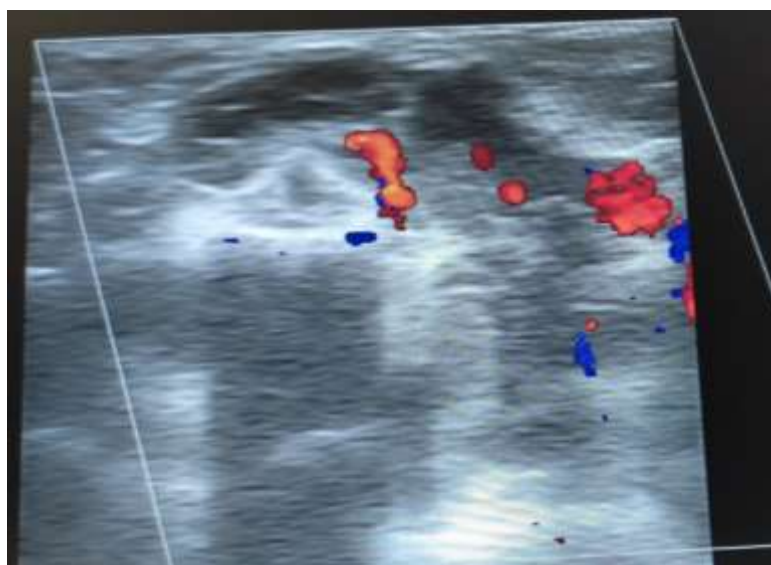


Рисунок 3.18. - Венозно-кавернозная гемангиома ментальной области. Визуализируются тени мелких вен с появлением кровотока при лёгкой компрессии

Наш практический опыт показал, что для диагностики капиллярных гемангиом инвазивные и контрастные методы исследования не требуются. Важным для определения тактики лечения является характер и тенденция течения, место расположения и площадь гемангиомы.

3.3. Артериовенозные гемангиомы

Опыт ведения и лечения пациентов с ВМС показал, что одной из сложных как в плане диагностики, так и терапии является артериовенозная гемангиома, представляющая из себя активно функционирующее сосудистое образование с интенсивным смешанным кровотоком, возникшее вследствие нарушения нормального формирования артериального и венозного сосудов с наличием прямых микро- или макрофистулярных сообщений. Такой патологический сосудистый конгломерат состоит из изменённых венозных и артериальных сосудов, которые минуя конечную цепочку кровообращения – микроциркуляторное русло имеют прямое сообщение.

Артериовенозные мальформации встречаются не так часто и обычно располагаются как поверхностно, так и висцерально. Большинство из них проявляются с рождения, но некоторые становятся заметными в период полового созревания, никогда не регрессируют. В период полного созревания артериовенозной мальформации поставить правильный диагноз нетрудно. Так, образование теплое на ощупь, с пульсацией, с шумным кровотоком, иногда выявляется вибрация, кожа над ним незначительно гиперемирована или окрашена разнообразными оттенками красного. Мальформации могут локализоваться в любой части тела, однако самая частая локализация – голова и шея (70%).

В раннем возрасте у детей АВ-мальформации могут не проявляться или могут быть расценены как венозная гемангиома. С возрастом, часто свыше 10 лет, начинает ускоряться кровоток. Вены при этом становятся более расширенными и напряжёнными в отличие от венозных гемангиом. Отмечается быстрый рост образования. Расположенные на лице АВ мальформации приводят к асимметрии лица. Излюбленным местом локализации образования среди наших пациентов являлись нижние и верхние губы, которые наблюдались у 6 детей (рисунок 3.19). Всего АВ мальформации наблюдались у 15 больных.



Рисунок 3.19. - Артерио-венозная мальформация нижней губы

Артериовенозные сообщения (шунты) могут быть микрофистулярной и макрофистулярной форм. При микрофистулярной форме характерными симптомами являлись: местное повышение температуры, отсутствие пульсации, цианоз невыраженный, нет заметно расширенных вен, лишь отмечаются точечные выпячивания вен темной окраски (рисунок 3.19), пальпация безболезненная, на ощупь мягкая. Характерен симптом «губки» - при компрессии объём уменьшается в результате высвобождения опухоли от крови, при снятии компрессии быстро заполняется кровью. Систолического дрожания и сосудистого шума не наблюдается.

Для диагностики ценным является дуплексное сканирование, при котором выявляется в области нижней губы, ближе к губе, расширенная артерия с высоким кровотоком (рисунок 3.20). А в толще ткани губы отмечаются аномальные артериальные и венозные сосуды (рисунок 3.21), кровоток смешанного артериовенозного характера (рисунок 3.22).

Для выявления артериовенозных сообщений в губах (часто нижняя губа) и их прицельной ликвидации нами было предложено проведение больным селективной ангиографии сонных артерий. На оптимизированную лечебно-диагностическую тактику получен патент Республики Таджикистан на изобретение.

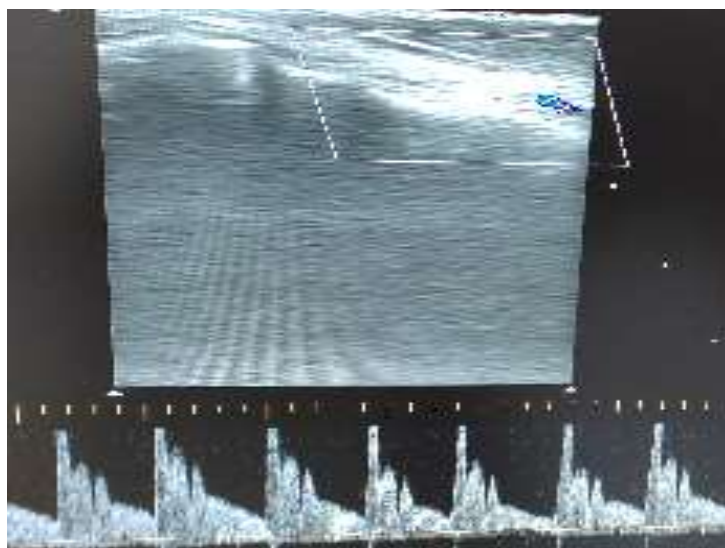


Рисунок 3.20. – Ультразвуковое дуплексное сканирование. Визуализируется расширенная аномальная питающая АВМ нижней губы, артерия. Кровоток высокий с линейной скоростью свыше 50 см/с

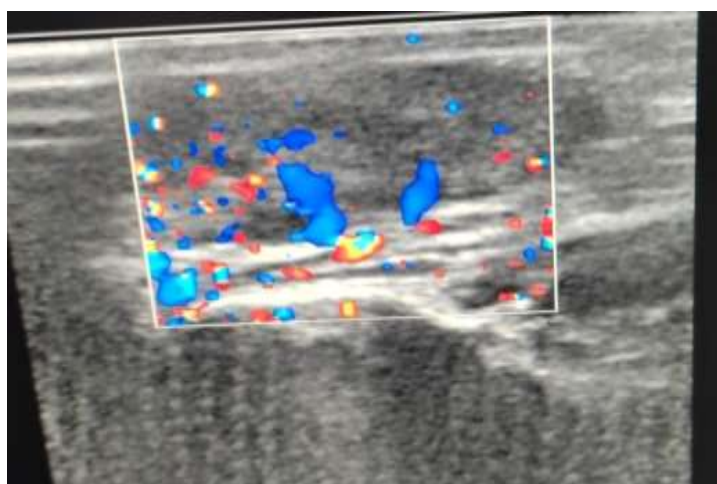


Рисунок 3.21. - Ультразвуковое дуплексное сканирование АВМ нижней губы. Визуализируются множественные мелкие артериальные и венозные сосуды

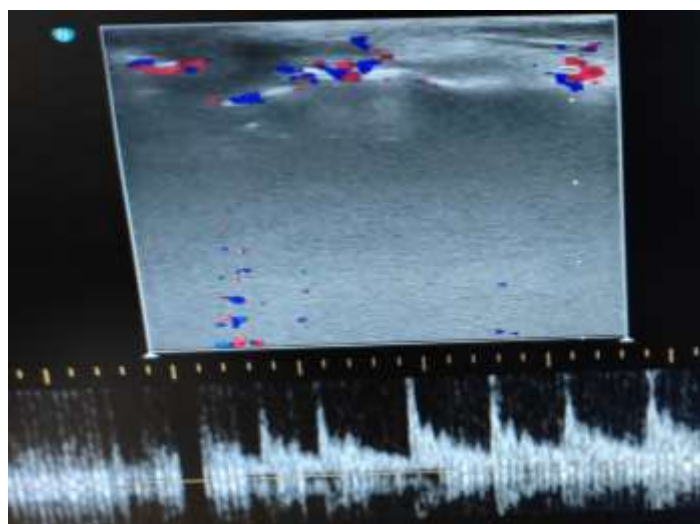


Рисунок 3.22. - На ультразвуковом дуплексном сканировании артериовенозной мальформации нижней губы определяется смешанный артериовенозный кровоток

Предлагаемый метод осуществляется следующим образом. Путём катетеризации бедренной артерии по Сельдингеру катетер проводили в наружную сонную артерию и при однократном введении контраста в количестве до 5 мл получали хорошее контрастирование аномальной ветви наружной сонной артерии, отходящей за устьем щитовидной артерии. При этом всегда выявлялась аномальная питающая артерия, непосредственно идущая к нижней губе (рисунок 3.23).



Рисунок 3.23. - Селективная ангиограмма наружной сонной артерии. Отмечается отхождение аномальной артерии от наружной сонной артерии, питающей артериовенозную гемангиому нижней губы

Макрофистулярные артерио-венозные мальформации в отличие от микрофистулярных характеризуются быстрым ростом и обширным поражением. Всегда отмечаются расширенные напряжённые венозные сосуды, конгломераты (рисунок 3.24). При компрессии они мягкие, быстро освобождаются от крови и мгновенно заполняются при декомпрессии. Возможно определение пульсации образования, когда они расположены более поверхностно. Для первичной диагностики имеет ценное значение ультразвуковое дуплексное сканирование. При этом выявляются

расширенные венозные сосуды, конгломераты со смешанным артериовенозным кровотоком, различной степени выраженности в зависимости от размера и количества артериовенозных сообщений. Удаётся обнаружить притекающие артериальные сосуды с высоким кровотоком.



Рисунок 3.24. - Артериовенозная гемангиома левой половины шеи с видимыми расширенными и напряжёнными венозными сосудами

В таблице 3.1 приведены результаты измерения линейной скорости кровотока в аномальных, питающих гемангиому, артериях, исходящих от наружной сонной артерии. Было выявлено, что при АВ-мальформациях в магистральной артерии кровотоки всегда ускорены, по сравнению с противоположной одноименной артерией.

Таблица 3.1. – Показатели линейной скорости кровотока в аномальных, питающих гемангиому, артериях

Питающее гемангиому артерии	Средняя линейная скорость кровотока (см/с)		p
	у обследованных	в норме	
Аномальные артерии губ (n=6)	45,2±6,6	22,4±3,8	<0,05
Аномальные питающие артерии других локализаций лица и шеи (n=9)	52,6±4,8	28±3,7	<0,05

Примечание - p-статистическая значимость показателей по критерию Манна-Уитни

Для более точной топической диагностики данной формы мальформаций мы использовали ангиографическое исследование. Для этого проводили катетер по методике Сельдингера через бедренную артерию или же использовали тансрадиальный доступ. Далее селективно катетер проводили до магистральной артерии (чаще в наружную сонную артерию) и контрастировали область мальформации.

На рисунке 3.25 представлена селективная артериограмма правой наружной сонной артерии. Отмечается сброс контрастного вещества из верхнечелюстной артерии в венозные сосуды. Кроме того, ангиография позволила выявить расширенные питающие мальформацию артерии. На рисунке 3.26 представлена артериограмма правой наружной сонной артерии, на которой отмечаются расширенные артерии, питающие гемангиомы языка и правой половины лица.

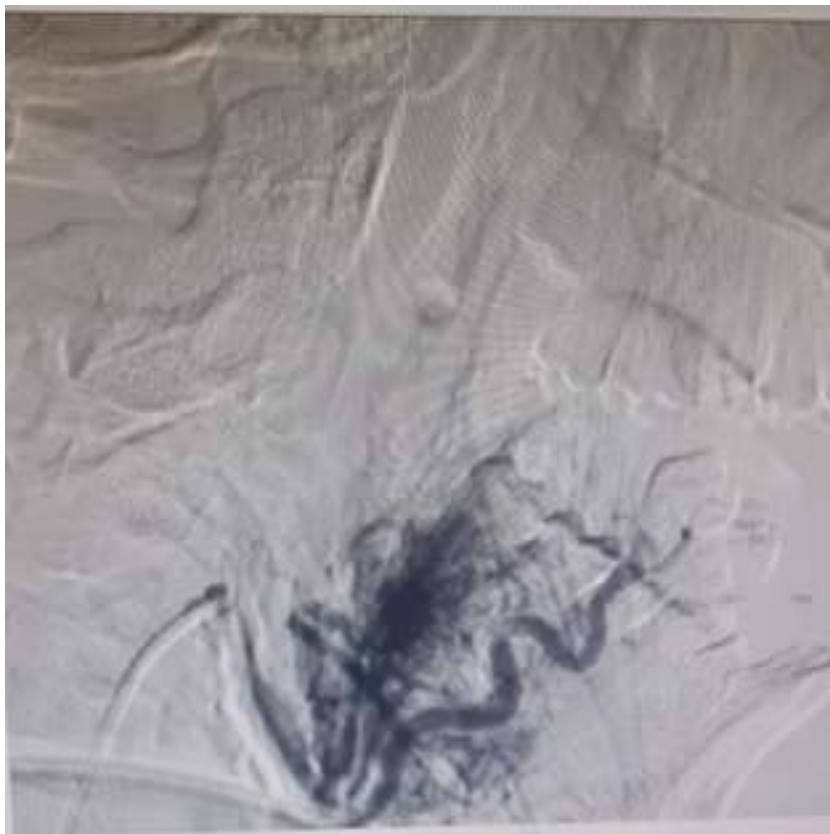


Рисунок 3.25. - Селективная артериограмма правой сонной артерии. Визуализируется расширенная питающая артерия макрофистулярной формы артериовенозной гемангиомы и прямой сброс контраста в венозные сосуды области лица справа



Рисунок 3.26. - Селективная ангиограмма правой наружной сонной артерии. Отмечаются расширенные питающие артерии мальформацию языка и правой половины лица

На основании вышеизложенного можно сделать заключение, что данные УЗДС и ангиографии позволили чётко визуализировать характер имеющихся межсистемных сообщений и спланировать дальнейшую тактику лечения, определить вид и объём операции с дополнением её склеротерапией в разные сроки после операции.

3.4. Венозная гемангиома свода черепа – перикраниальный синус (SINUS PERICRANII)

Среди ВМС кранио-цервикальной локализации очень редко встречается венозная гемангиома свода черепа, так называемый перикраниальный синус - Sinus pericranii. Отличительной характеристикой данной гемангиомы является то, что при этом интракраниальные венозные системы сообщаются с экстракраниальными. При этом венозный отток из интракраниальных синусов в экстракраниальные венозные сосуды осуществляется через диплоэ или эмиссарии черепа.

Анатомо-морфологически эта мальформация состоит из конгломерата безмышечных сосудов или представляет собой полость, заполненную венозной кровью. Часто в толще стромы имеется один, нередко и несколько довольно крупных извитых венозных сосудов, которые обычно переплетены с множеством мелких венозных сосудов. Как правило, венозная гемангиома располагается по сагиттальной линии на проекции верхнего продольного синуса. В других участках, в частности латеральной или затылочной локализаций, *sinus pericranii* встречается также довольно часто.

Для диагностики и дифференциальной диагностики применяются дуплексное сканирование и различные варианты церебральной ангиографии. Кавернозная гемангиома свода черепа относится к малоизученным формам ВМС и до сих пор в мире встречались несколько сотен случаев классической её формы, а также небольшое число рецидивов. Следует отметить, что опубликованные научные работы, посвященные этой патологии, основаны на результатах диагностики и лечения малого количества пациентов или же они отражают данные одного клинического случая. В существующих работах особенности оперативного вмешательства при разных формах этой мальформации подробно не излагаются, очень часто коротко описывается выполненная традиционная операция, случаи эндоваскулярной эмболизации или других инновационных методов лечения перикраниального синуса также мало встречаются. Из вышеизложенного становится очевидным необходимость углублённого изучения многих аспектов этой редко наблюдаемой врождённой патологии сосудов черепа, поскольку вопросы ведения и реабилитации этой категории пациентов остаются нерешёнными.

Данный вид ВМС наблюдалось у 6 детей, возраст которых варьировал от 4 до 10 лет, составив в среднем $5,8 \pm 1,2$ лет. Среди детей только одна была девочкой, остальные 5 пациентов – мальчики.

Опрос родителей пациентов показал, что при рождении ни у одного ребёнка образование клинические не проявлялось. С течением времени и ростом детей были отмечены появление и медленный рост образования с

увеличением как в длине, так и по объёму. Характерной чертой клинического проявления перикраниального синуса является то, что на своде черепа по сагиттальной линии отмечается припухлость мягкой консистенции, флюктуирующая, безболезненная при надавливании (рисунок 3.27).



Рисунок 3.27. - Видна припухлость по сагиттальной линии черепа. Магистральный тип дренирующих вен, отводящих кровь в разные стороны

При наклоне головы или даже при кашле образование увеличивается в размере в результате большего поступления крови через эмиссары, а при выпрямлении головы припухлость быстро возвращается к прежним размерам. Кожа над образованием не изменена. Пальпаторно пульсация не определяется, аускультативно сосудистого шума не прослушивается. При пальпации также прощупывается поверхностный дефект кости черепа в виде углубления. Полный дефект кости не отмечался. Субъективно больные особых жалоб не предъявляли, но отмечали со временем увеличение образования и временами тупые неинтенсивные боли в области гемангиомы.

Форма и тип мальформации зависели от характера дренирующих вен в экстракраниальной части головы. При классической форме этой мальформации дренирующие, отводящие вены имели магистральный тип и

отводили кровь из образования в затылочном, лобном или височном направлениях посредством крупных тонкостенных вен. При рассыпном типе (2 случая) отводящие вены гемангиомы имели опухолеподобную форму из-за недостаточного дренирования гемангиомы. В 4 случаях мальформация располагалась по сагиттальной линии, а в двух наблюдениях - латеральнее от неё в теменной области.

Нам следовало дифференцировать её от ряда патологий, таких как менингоцеле, эпидермоидная опухоль, перелом черепа, артериовенозная мальформация. Цветовое дуплексное картирование имеет значение при первичной диагностике, т.е. позволяет подозревать наряду с клинической картиной перикраниальный синус. Начинали с обследования дуплексным сканированием, при котором выявляли венозные сосуды, легко сдавливаемые, а также крупные, диаметром до 4-5 мм, отводящие вены, направляющиеся кпереди в сторону лба и виска, нередко и в сторону затылка. При компрессии этих вен они надувались. Кровоток в этих венах отмечался при компрессии датчиком.

В арсенале методов диагностики *sinus pericranii* существуют множество методик, таких как церебральная ангиография, МРТ, МР-ангио-венография, КТА. Все пациенты первоначально обследовались дуплексным сканированием, которое позволяло подозревать перикраниальный синус. Наиболее информативными для диагностики являются КТ или МРТ-венографии, при которых можно получить изолированное заполнение контраста венозного синуса, включая и дренирующие вены, которые бывают магистрального и рассыпного типа (рисунки 3.28 и 3.29). Однотипных мальформаций *sinus pericranii* не бывает, возможны различия в строении, месте расположения, в строении венозного коллектора (эмиссария или диплоического канала), характера дренажной вены. Различали другой тип перикраниального синуса – опухолеподобный, при котором дренажные вены представляют рассыпной тип, магистральные крупные отводящие вены

отсутствуют (рисунки 3.30 и 3.31). По этой причине нет единого метода, выявляющего данный тип гемангиомы.

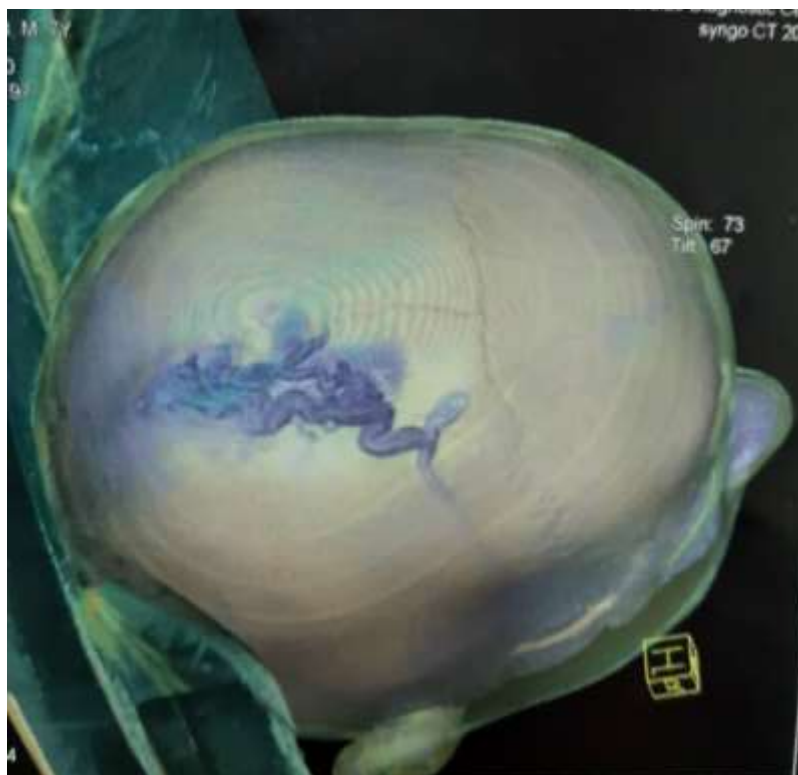


Рисунок 3.28. – Спиральная компьютерная флебография. Визуализируются заполненные кровью извитые расширенные венозные сосуды свода черепа и магистральный тип дренирующих вен



Рисунок 3.29. – МРТ-флебография. Контрастирование перикраниального синуса свода черепа через вены - эмиссарии



Рисунок 3.30. - Опухолевидная форма перикраниального синуса, рассыпной тип дренирующих вен. Видны корочки в центральной части образования после выполненных склерозирующих терапий

Возникает необходимость комбинирования в диагностике нескольких методов: церебральная ангиография, КТ или МРТ ангиографии для выявления сообщений гемангиомы с интракраниальными венозными коллекторами. Сложной задачей является объективизация эмиссаров (костных каналов), через которые заполняется кровью гемангиома. Другим, не менее информативным методом является КТА с контрастированием сонных артерий.

На рисунке 3.31 представлена ангиограмма, на которой контрастированы ветви наружной сонной артерии и сброс контрастного вещества в гемангиоматозные узлы. Также контрастируются дренирующие вены. Таким образом, опыт диагностики и лечения данной категории пациентов показал, что УЗДС имело ценное значение при первичной диагностике мальформаций. В частности, были выявлены крупные венозные клубки в области свода черепа, а при их компрессии регистрировался

усиленный кровоток. Также определялось углубление в этой области теменной кости, но большого дефекта костной пластинки не имелось.

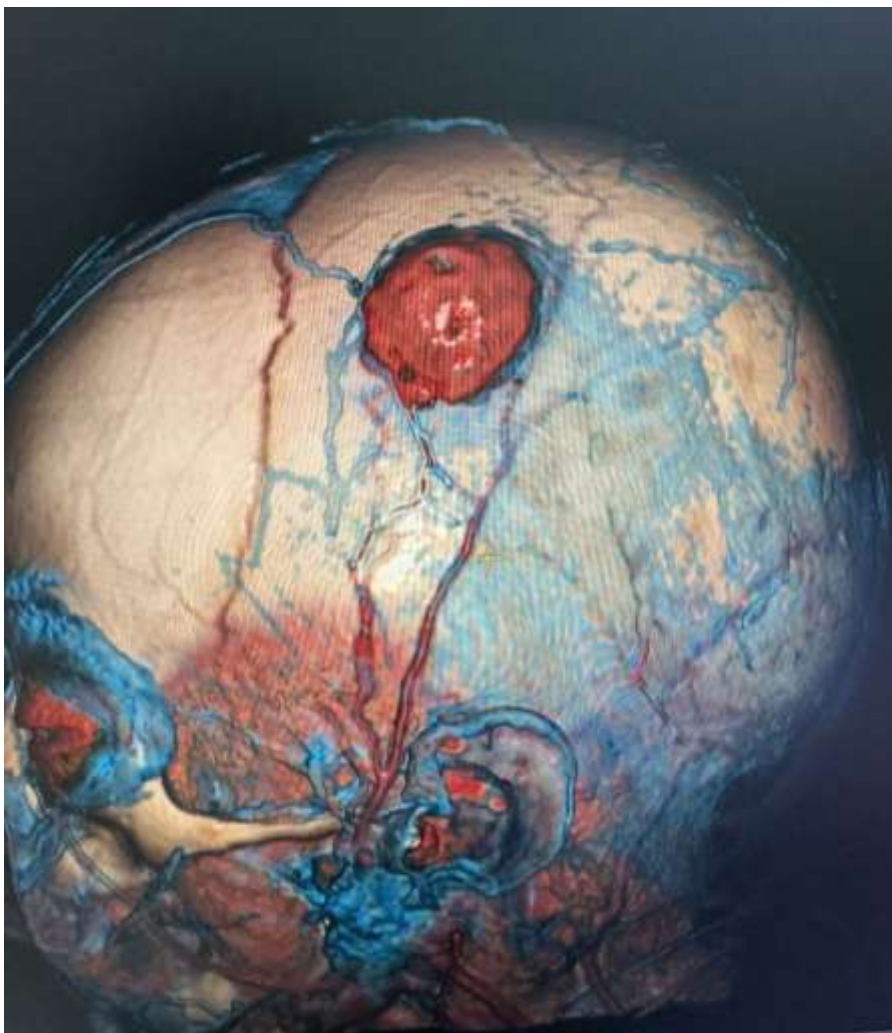


Рисунок 3.31. - Спиральная компьютерная ангиография ветвей наружной сонной артерии. Визуализируется венозно-кавернозная мальформация левой теменной области (латеральная форма перикраниального синуса) с дренирующими венами

При дуплексном сканировании мальформаций выявляли венозные сосуды диаметром 4-5 мм, которые легко сдавливались, в их просвете не имелось тромботических масс, в ряде случаев они состояли из клубка нескольких вен. Также визуализировались крупные отводящие вены, направляющиеся кпереди в сторону лба и латерально к виску, нередко и в сторону затылка. При компрессии этих вен отмечалось их надувание, во всех случаях кровоток в них усиливался только при компрессии датчиком ультразвука.

Наиболее информативной для диагностики венозно-кавернозных гемангиом свода черепа являлась МР- или КТ-флебографии, при которых получали изолированное заполнение контрастом венозного синуса, включая и дренирующие вены, которые имели магистральный и рассыпной типы.

Следует отметить, что общим для всех разновидностей перикраниального синуса является их сообщение с внутричерепными сосудами. Как уже было сказано выше, в них происходит циркуляция венозной крови и через диплоэтические вены, или так называемые эмиссарии, эти гемангиомы сообщаются с внутричерепными венозными синусами. Однако весьма сложная задача при этой патологии - объективизация сообщения с внутричерепными коллекторами и вовлечения *sinus pericranii* во внутричерепной общий мозговой венозный кровоток. Однотипных мальформаций *sinus pericranii* не бывает, возможны различия в морфологическом строении, зоне расположения, в характере венозного коллектора эмиссария или диплоического канала и дренажной вены, куда оттекает кровь из гемангиомы. Исходя из литературных источников, можно предположить, что *sinus pericranii* – это собирательное понятие. В литературе объединены такие нозологические формы, как *subepicranial varix* (поднадкостничный варикозный узелок), *scalp cavernous angioma* (кавернозная ангиома скальпа), костно-сосудистый свищ (*osteovascular fistula*), венозная опухоль черепной кости (*venous tumor of the cranial bones*), поднадкостничная венозная опухоль, надчерепной варикозный узел (*epicranial varix*) - как разновидности заболевания или же как синонимы *sinus pericranii*. Все эти сложности систематизации и классификации данной патологии обусловлены, прежде всего, редкой её встречаемостью.

Таким образом, перикраниальный синус - особая, редко встречающаяся форма венозной гемангиомы, располагается на своде черепа, чаще по сагиттальной линии и имеет разные типы и формы. Для его диагностики наряду с дуплексным сканированием наиболее информативным является контрастное исследование сосудов.

3.5. Врождённые мальформации лимфатических сосудов головы и шеи

Лимфангиома – это зрелая, доброкачественная, врождённая опухоль из лимфатических сосудов. Она является пороком развития лимфатической системы с задержкой её развития. Хотя лимфангиомы могут располагаться в любом участке кожного покрова, тем не менее наиболее частой локализацией является голова и шея. Лимфангиомы отличаются выраженным быстрым инфильтративным ростом. Другой особенностью является то, что они не внедряются и не разрушают ткани, а лишь раздвигают их. Всего с лимфангиомой, т.е. лимфатической мальформацией, наблюдали 42 больных.

По структуре лимфангиомы бывают простые, кавернозные и кистозные формы. Простые формы лимфангиом характеризуются наличием небольших опухолевидных образований размерами, как правило, 1-2 см по площади, одиночные или сливающиеся в нескольких образованиях, состоящие из лимфатических сосудов и соединительнотканых веретен, заполненных лимфатической жидкостью. Пальпаторно безболезненные, мягкие, кожа над образованием не изменена. Простых форм лимфангиом среди наблюдавшихся нами больных не имелось.

Мы наблюдали две формы лимфангиом: кавернозные и кистозные. С кавернозными формами были 32 больных, с кистозными формами - 8.

Кавернозная форма лимфангиом представляет собой многокамерные полости, заполненные лимфой, с соединительноткаными перемычками и выстланные эндотелием. Лимфангиома возвышается над уровнем кожи, цвет кожи над ней не изменён в отличие от венозных гемангиом (рисунок 3.32). Пальпаторно на фоне мягкого образования определяется уплотнение, которое образовано соединительноткаными перемычками. При ультразвуковом дуплексном сканировании отмечается многокамерное жидкостное образование. При компрессии форма меняется, но в отличие от венозно-кавернозной гемангиомы полностью не опустошается, кровоток не определяется. Также имеет чёткие границы, тонкостенную капсулу.



Рисунок 3.32. – Кистозная лимфангиома левой половины шеи

Размеры лимфангиом среди наблюдавшихся больных варьировали от 4-5 см до 10 см (рисунок 3.32). Такие большие размеры при обращении детей объясняются тем, что маленькие размеры не привлекают внимания родителей ребёнка, а также быстрым ростом образования. Ряд больных первоначально обращались к другим врачам, предпринимались попытки эвакуации лимфы пункцией, однако за 2-3 дня опухоль приобрела прежние размеры. Лимфангиомы у детей обнаруживаются сразу после рождения или до 1 года. Среди больных детей 12 человек были в возрасте нескольких месяцев. Несмотря на большие размеры лимфангиомы, дети вели себя спокойно, пальпация не вызывала болевых ощущений, движения головы и шеи не были ограниченными. Всего с данными формами наблюдались 24 ребёнка.

Кистозная лимфангиома характеризуется наличием одной крупной либо нескольких кист, сообщающихся между собой. Часто кистозные лимфангиомы достигают больших размеров, что обусловлено отсутствием оттока лимфы. Обычно при ультразвуковом исследовании обнаруживается полость, заполненная жидкостью, ограниченная капсулой. При компрессии с

датчиком изменяется форма кисты, но размеры не уменьшаются. Кровоток не определяется.

Шейная локализация отмечалась у 40 больных, на голове, в основном в околоушной области, имелась у 2 больных. Диагностика обычно не представляла особых трудностей. Было достаточным для предварительной диагностики клиническое обследование. Для окончательной диагностики больные обследовались дуплексным сканированием, что давало информацию о природе образования. У наших пациентов не было необходимости прибегать к другим дорогостоящим обследованиям, таким как ангиография, КТ, МСКТ и др. МРТ без контрастирования дополняет данные, полученные при дуплексном сканировании, и позволяет получить подробную информацию о мальформации. Специфических лабораторных методов исследований при лимфангиомах не существует. При обследовании применение КТ, МРТ позволяет дифференцировать лимфангиому от других патологий, имеющих схожие проявления. Такими патологиями в первую очередь являются гемангиомы и врождённые кисты различного генеза: срединные, боковые кисты шеи, дермоидные кисты шеи.

Всего в нашем клиническом материале лимфангиомы составили 42 случая. Среди них осложнённых форм не отмечено. Все они локализовались на разной глубине, но выбухали подкожно. Случаев компрессии близлежащих тканей, ограничения движения шеи не отмечалось.

ГЛАВА 4. МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЁННЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ СОСУДОВ ГОЛОВЫ И ШЕИ

Гемангиомы с наибольшей активностью роста должны подвергаться к хирургическому лечению, не теряя времени на применение многочисленных не хирургических способов лечения. Гемангиомы, т.е., сосудистые мальформации головы и шеи, характеризуются наибольшей активностью, по сравнению с другими участками тела. Особенно активными являются гемангиомы у недоношенных детей. Тем не менее, хирургический метод лечения при гемангиомах лицевой части головы и шеи не всегда применим, как радикальный метод, из-за анатомических сложностей и косметической целесообразности. По этой причине хирургическое вмешательство является последним этапом в лечении мальформации головы и шеи.

При обширных поражениях лица радикальное хирургическое иссечение ангиоматозных тканей сопряжено с формированием грубых косметических и функциональных дефектов. Это ограничивает применение чисто хирургического метода. Вместе с тем именно комплексный подход имеет наибольшие перспективы. Если имеются возможности лечения миниинвазивными методами - лазерное излучение, низкие и высокие температуры, склерооблитерация, то следует прибегать к этим методам хотя бы с целью уменьшения травматичности и комбинировать их с хирургическими. Такой подход, по нашему мнению, является более подходящими, и мы следовали такой тактике лечения.

В таблице 4.1 представлено комбинированные методы лечения сосудистых малформаций головы и шеи. Как видно группе пациентам с венозно-кавернозными гемангиомами в подавляющей большинстве случаев (61 из 86) была использована двухэтапная тактика лечения - склеротерапия + хирургическое иссечение, а 25 пациентам из-за небольшого их размера и низкопоточного характера кровотока проводилось только склеротерапия.

Таблица 4.1. - Комбинированные методы лечения сосудистых мальформаций головы и шеи

Вид ВМС	Тактика лечения			
	склеротерапия+ иссечение гемангиомы	склеротерапия	перевязка питающей аномальной артерии + склеротерапия	эмболизация питающей артерии + склеротерапия
Венозно-кавернозная гемангиома (n=86)	61	25	-	-
Артерио-венозная гемангиома (n=15)	-	-	9	6
Перикраниальный синус (n=6)	6	-	-	-
Капиллярная поверхностная гемангиома (n=42)	42	-	-	-
Лимфангиома (n=42)	42	-	-	-
Всего	151	25	9	6

При АВ гемангиомах (n=15) тактика была полностью направлена в сторону вмешательств на питающих артериях. Склеротерапия как монотерапия при лечении данной формы мальформации не применялась, что отражает высокопоточность характера их кровообращения, а также необходимость в предварительной редукции кровотока.

Аналогичная тактика также были применена при лечении пациентов с перикраниальным синусом (n=6) и во всех случаях была использована комбинация склеротерапии с хирургическим иссечением.

Капиллярные поверхностные гемангиомы во всех случаях хорошо поддавались склеротерапии, а часть из них иссечению, что отражает поверхностный характер поражения и высокую эффективность локального удаления после облитерации сосудистых полостей.

В лечении детей с лимфатическими мальформациями также была использована комбинированная тактика - склеротерапия + иссечение, что соответствует современным подходам к лечению лимфатических мальформаций.

На основании представленных данных можно сделать вывод о том, что выбор лечебной тактики прежде всего зависело от гемодинамического типа мальформаций. При низкопоточных форм (венозные, капиллярные, лимфатические) преимущественно было использовано комбинированное лечение, а при высокопоточных формах - обязательное вмешательство на питающих артериях с последующей склеротерапией.

4.1. Особенности лечения венозно-кавернозных гемангиом

Данный вид гемангиом характеризовался разнообразием по видам, локализациям и размерам, от чего и отличалась тактика лечения. В отношении лечения венозно-кавернозных гемангиом существуют разные тактики. Они зависят от размеров, места и глубины расположения, активности роста гемангиом. По нашим наблюдениям, наибольшая локализация гемангиом отмечалась в области шеи, далее на волосистой части головы и околоушной области – 13 и 10 случаев соответственно. Они были в основном глубоко расположенными гемангиомами (рисунок 4.1).



Рисунок 4.1. - Венозно-кавернозная гемангиома околоушной области

По размерам на волосистой части головы локализовались чаще небольшие гемангиомы размерами 2-3 см в диаметре - 13 случаев. Часто при этом отмечались сочетания с кожными капиллярными формами (рисунок 4.2). В подкожной клетчатке располагалась кавернозная гемангиома. Кожные проявления были невыраженными.



Рисунок 4.2. - Венозно-кавернозная гемангиома теменной области в сочетании с кожными проявлениями

Гемангиомы слизистой полости рта встречались в 15 случаях (рисунки 4.3 и 4.4). Они в основном были расположены поверхностно, возвышались над слизистой.



Рисунок 4.3. - Венозная гемангиома дно полости рта и уздечки языка



Рисунок 4.4. - Гемангиома нижней поверхности правой стороны языка

Нами была выбрана следующая тактика лечения в зависимости от локализации, размера и характера венозно-кавернозной гемангиомы: - только склеротерапия; - первым этапом склеротерапия, вторым – оперативное лечение; - оперативное лечение.

Следует отметить, что с целью регресса и профилактики рецидива гемангиом всегда сочетали эти методы с назначением пропранолола в дозе 5 мг или 10 мг 1 раз в сутки в зависимости от возраста пациента длительным сроком до 3 месяцев. Только склеротерапия была проведена 25 больным с гемангиомами небольших размеров разной локализации и достигнуто полное излечение мальформации. Для склеротерапии использовали этоксисклерол, фибровейн в концентрациях 0,5%, 1,0%, 3,0% растворы в зависимости от размера аномальных венозных сосудов в гемангиоме. Количество процедур варьировало от 3-4 до 6-7. Время между процедурами составляло 1-2 недели. При наличии кожной составляющей склерозант вводился и внутрикожно, достигалось образование чёрного струпа (рисунки 4,5, 4,6, 4,7). Внутренние венозные образования вначале тромбировались до достижения уплотнения. По мере появления мягких участков процедура повторялась до полного уплотнения. Инфильтрат постепенно рассасывался в течение 2-3 месяцев в процессе наблюдения.



Рисунок 4.5. - Введение склерозанта в толщу венозной гемангиомы теменной области



Рисунок 4.6. - Образование чёрного струпа над венозной гемангиомой после сеансов склеротерапии



Рисунок 4.7. – Формирование вторичного рубца под струпом с полным регрессом венозной гемангиомы

В клиническом примере представлена успешная склеротерапия у ребёнка с сочетанной формы гемангиомы – внутренней венозно-кавернозной и поверхностной капиллярной кожной формами (рисунки 4.8-4.10).



Рисунок 4.8. – Венозно-кавернозная гемангиома теменно-височной области справа с капиллярными их формами



Рисунок 4.9. – Образование струпа после проведения сеансов склеротерапии



Рисунок 4.10. – Формирование нежного рубцы с полным регрессом гемангиомы после склеротерапии

В следующем примере представлены результаты лечения склеротерапией опухолеподобной гемангиомы ушной раковины. После двухкратной процедуры достигнуто полное излечение ребёнка (рисунки 4.11-4.13).



Рисунок 4.11. – Венозно-кавернозная гемангиома области противозавитка и козелка правой ушной раковины



Рисунок 4.12. – Образование чёрного струпа с частичным склерозированием гемангиомы после склеротерапии



Рисунок 4.13. – Полное склерозирование венозной гемангиомы после склеротерапии

Среди включённой когорты венозные гемангиомы слизистой полости рта и языка наблюдались у 15 пациентов. Надо отметить, что эти гемангиомы в отличие от других локализаций хорошо и успешно поддавались склеротерапии (рисунки 4.14-4.16).



Рисунок 4.14. - Введение жидкого склерозанта в толщу гемангиомы внутренней поверхности верхней губы и щеки слева



Рисунок 4.15. – Исходное состояние гемангиомы правой половины тела и корня языка. Видны синюшные гиперваскуляризованные участки языка с истончением его слизистой



Рисунок 4.16. – Внешний вид гемангиомы языка после сеансов химической склерооблитерации. Отмечается полный её склероз с прекращением кровотока

Нередким осложнением гемангиом является кровотечение вследствие трещины или матерации покровной тканей. В связи с редкостью встречаемости геморрагии из сосудистых мальформациях полости рта приводим клиническое наблюдение.

Больной Э., 1986 г.р., ИБ №28, поступил 03.01.2023г. с жалобами на наличие опухолевидного образования задней стенки ротоглотки с периодическими эпизодами кровотечения из этой области, а также слабость, головокружения и одышку.

Со слов больного, образование существует около 20 лет и особых клинических проявлений не имело. Однако последние 7 дней (с 27 декабря 2022 г.) до обращения в клинику наблюдал неоднократные кровотечения из поверхности мальформации, в связи с чем был осмотрен ЛОР-врачом и получил амбулаторное лечение. Однако 03.01.2023 г. наблюдал возобновление кровотечений из разных участков гемангиомы, в связи с чем после повторного осмотра оториноларинголога и стоматолога больной направлен в РНЦССХ.

При поступлении сознание ясное, на вопросы отвечает чётко и правильно. При клиническом осмотре в области зева на задней стенке глотки имеется кровоточащая венозная гемангиома размерами 25×20 мм(рисунок 4.17).



Рисунок 4.17. - Внешний вид гемангиомы задней стенки носо-ротоглотки с тромбомассами

Исследование показателей гемограммы позволило выявить у пациента признаки анемии - гемоглобин 75 г/л; эритроциты $2,7 \times 10^{12}$ /л; гематокрит 22%; лейкоциты $4,6 \times 10^9$ /л; СОЭ 27 мм/ч.

Со стороны коагулограммы: протромбиновое время 18 с; МНО 1,12 у.е.; протромбиновый индекс 90%; АЧТВ 32; фибриноген 3,75 г/л.

Клинический диагноз: основной: Венозно-кавернозная гемангиома задней стенки ротоглотки. Осложнение: гемангиоматозное кровотечение. Постгеморрагическая анемия средней степени тяжести.

Больному назначена комплексная консервативная гемостатическая терапия, которая в течение суточного наблюдения не оказала должного эффекта, в связи с чем с целью определения дальнейшей тактики лечения был проведён консилиум. Было решено проведение склеротерапии с использованием пенной формы склерозанта. Введение около 3,0 мл заранее приготовленного раствора в толщу гемангиомы с временной внешней её компрессией способствовало остановке кровотечения. Больной был выписан на амбулаторное лечение спустя сутки после процедуры в относительно удовлетворительном состоянии. Далее проведены 2 сеанса склеротерапии в течение одного месяца, что способствовало регрессу гемангиомы и отсутствию рецидивов кровотечения (рисунок 4.18).



Рисунок 4.18. – Состояние гемангиомы больного Э. после двукратной процедуры склеротерапии. Отмечается регресс гемангиомы, кровотечение остановлено

Данный клинический пример свидетельствует о том, что гемагиомы слизистой полости рта из-за частого механического повреждения вследствие приёма пищи могут часто кровоточить. Важно отметить, что все наблюдавшиеся нами пациенты с данной формой гемангиом были пролечены склеротерапией, оперативных вмешательств не потребовалось. В ряде случаев у них отмечалось поражение мягких тканей щеки. В таких ситуациях склеротерапия проводилась и изнутри, и с наружной стороны, хотя венозные сосуды располагались глубоко. Длинными иглами, ангиокатом удалось обнаружить венозные сосуды и провести склерооблитерацию.

В 61 случае больным с глубоко расположенными венозно-кавернозными гемангиомами после их тромбирования склерозантами вторым этапом было выполнено иссечение их оперативным путём. В таблице 4.2 представлен характер проведённых операций при гемангиомах разных локализаций.

Таблица 4.2. - Иссечение гемангиом в разных областях головы и шеи

Локализация гемангиом	Количество
Волосистая часть головы	2
Околоушная область	6
Околоорбитальная область, включая и веки	8
Лобная часть	6
Область щёк	8
Подчелюстная область	1
Область шеи	30
Всего	61

Приводим один из клинических наблюдений. *Больная Шахнозаи А.2001 г.р., ИБ № 6718, поступила 26.12.2023 г. в отделение сосудистой хирургии с жалобами на наличие синюшного опухолевидного образования на верхнем веке и на левой руке, начиная от пальцев кисти до верхней трети предплечья. Образование отмечает с детства. Не лечилась, особо не беспокоило. С возрастом образования верхнего века и левой руки постепенно увеличивались в размере, появились боли, невозможность открыть левый*

глаз. После обращения больная была госпитализирована для оперативного лечения.

Местный статус: При осмотре левое верхнее веко опухшее, синюшного цвета, мягкой консистенции, безболезненное, не поднимается (рисунок 4.19) Также имеется гемангиоматозное образование на левой руке, начинающееся с пальцев, охватывает кисть и латеральную часть предплечья, синюшной окраски, с гемангиоматозными сосудистыми образованиями мягкой консистенции, поддающееся компрессии (рисунок 4.20). Над образованиями сосудистого шума, систолического дрожания нет. Пульсация артерий отчётливая на всех уровнях.



Рисунок 4.19. – Венозно-кавернозная гемангиома верхнего века, больная Ш.А.

УЗДС верхнего века – в толще образования отмечаются множество сосудов (рисунок 4.21). На **ЭКГ** – синусовый ритм, 87 ударов в минуту. Снижение процессов реполяризации.

Рентгенография лёгких – патологические изменения не выявлены. Со стороны клинических и биохимических анализов отклонений от нормы нет.

Клинический диагноз: Венозно-кавернозная гемангиома левого верхнего века и левой кисти и предплечья.



Рисунок 4.20. - Венозно-кавернозная гемангиома левой верхней конечности с выраженной деформацией пальцев и наружной поверхности кисти

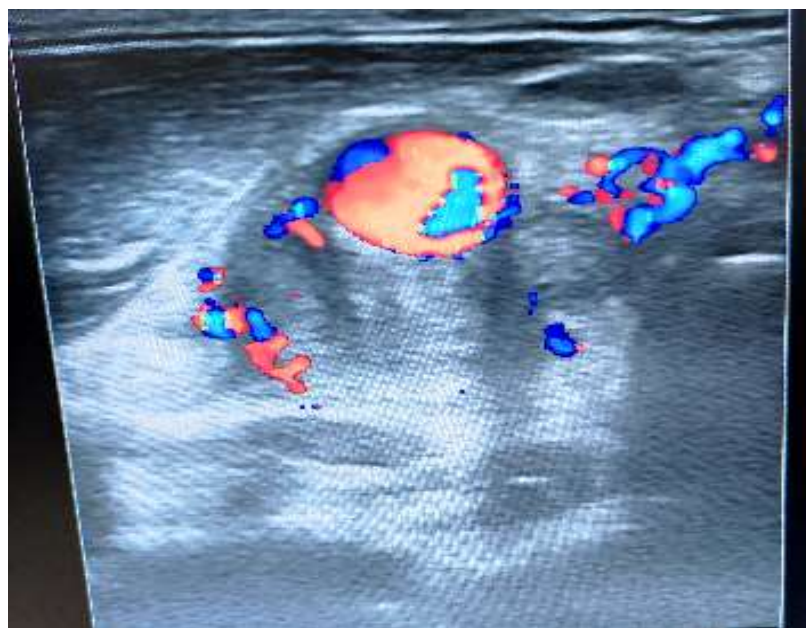


Рисунок 4.21. - УЗДС, отмечаются множество венозных сосудов

Решено провести поэтапное лечение: склерооблитерация гемангиомы, первым этапом иссечение гемангиомы века, вторым – гемангиомы руки.

Больной до операции произведена склерооблитерация венозных узлов 1% раствором этоксисклерола. Вторым этапом 27.12.2023 г. произведена операция - иссечение гемангиомы верхнего века. Разрез произведён поперечно вдоль края века, несколько отступя от ресниц. Иссечены тромбированные венозные сосуды в пределах здоровых тканей. Кровопотери нет. Со стороны

слизистой века введён склерозант в нетромбированные вены. Этапы операции приведены на рисунках 4.22-4.25.



Рисунок 4.22. - Выделение гемангиомы верхнего века



Рисунок 4.23. - Иссечение гемангиоматозных узлов



Рисунок 4.24. - Введение склерозанта в гемангиому со стороны слизистой верхнего века



Рисунок 4.25. - Завершение операции

Выписана 2.01.2024 г. в относительно удовлетворительном состоянии. На рисунке 4.26 через 2 недели после операции.



Рисунок 4.26. – Через месяц после операции

Таким образом, данной группе пациентам в половине случаев было выполнено иссечение гемангиом разных областей шеи, а остальной группе пациентов – иссечение венозных гемангиоматозных конгломератов области лица, волосистой части головы, околоушной и околоорбитальной областей,

области лба и щёк, а также подчелюстной области, только после их тромбирования на фоне проведенных сеансов склеротерапий.

4.2. Тактика лечения венозной гемангиомы свода черепа – перикраниального синуса

Перикраниальный синус (*sinus pericranii*) - редкая форма, один из разновидностей сосудистой мальформации венозного происхождения. Характеризуется аномальным строением венозного дренажа из интракраниальных синусов в экстракраниальную систему вен через диплоэ, или же так называемые эмиссарии черепа. Данным видом мальформации мы наблюдали и оперировали 6 больных в возрасте от 4 до 10 лет.

После уточнения диагноза в зависимости от формы гемангиомы определялась тактика лечения. При опухолеподобных формах предоперационное тромбирование гемангиомы оказалось удачным, так как оно уменьшало кровотечение и упрощало иссечение гемангиомы (рисунок 4.25).

При другой форме, где крупные венозные сосуды не удалось адекватно склерозировать из-за больших диаметров отводящих вен и самой гемангиомы, состоящей из крупных венозных сплетений. Далее производилось оперативное лечение: выполнялся продольный либо дугообразный разрез кожи, отсепарировался кожно-подкожный лоскут, далее наружный и внутренний листки апоневроза. Под ними обнажалась гемангиома в виде венозных сплетений, состоящих из венозных сосудов разного калибра. Весь конгломерат гемангиомы вместе с надкостницей иссекается. На данном месте всегда имеется углубление кости черепа.

После удаления гемангиомы на кости обнаруживаются костные каналы – «эмиссары», которые обычно закрыть не удаётся. Для этого использовали воск, после остановили кровотечение. Рану ушивали послойно с оставлением перчаточного дренажа. Приводим один из клинических примеров.

Больной Ш., 2012 г.р., ИБ №1721, поступил в клинику 26.08.2021 г.

Диагноз: Врождённая венозно-кавернозная гемангиома париетальной области головы. Перикраниальный синус.

При поступлении родители жалуются на наличие у ребёнка припухлости в теменной области, которое увеличивается при наклоне головы. В раннем детском возрасте родители замечали появление образования, которое постепенно увеличивалось в размере и площади. После осмотра специалиста ребёнок был госпитализирован для оперативного лечения.

При поступлении общее состояние удовлетворительное. Общее развитие соответствует возрасту. Средней упитанности, костно-мышечная система развита хорошо. Грудная клетка симметричная. В лёгких везикулярное дыхание. Сердечные тоны ясные, ритмичные, 82 ударов в минуту. АД 110/70 мм рт. ст. Живот мягкий, безболезненный. Физиологические отправления в норме. Местно на своде черепа по сагиттальной линии отмечается выпуклость в косо-продольном направлении, достигающая затылочную область (рисунок 4.27).



Рисунок 4.27. – Внешний вид перикраниального синуса - гемангиомы свода черепа

Пальпаторно мягкая, податливая на компрессию, и опустошается. При наклоне головы вниз образование увеличивается. Также при пальпации определяется шероховатость и углубление кости черепа. Кпереди и по

бокам определяются набухшие отводящие вены. Внешние размеры образования составили 10,0×5,0 см.

При УЗДС отмечаются расширенные отводящие венозные сосуды по периферии в направлении височной, затылочной областей и кпереди. В центре – венозные узлы разной величины.

При МР-флебографии с контрастированием - отмечается контрастирование венозной гемангиомы и отводящих расширенных вен вне черепа (рисунки 4.28-4.29).



Рисунок 4.28. – МРТ флебография с контрастированием (сосудистый режим)



Рисунок 4.29. – МРТ флебография черепа (костный режим)

Операция: 27.08.2021 г., протокол №659, иссечение гемангиомы. Разрез на своде черепа продольный над проекцией гемангиомы. После поднятия кожно-фасциального лоскута обнаружены гемангиоматозные узлы и крупные отводящие вены в разные стороны, которые были иссечены. Под внутренним листком видны венозные узлы, которые ликвидировались прошиванием (рисунок 4.29). Пальпаторно определялось углубление и шереховатость теменной кости, где располагались костные “эмиссарии”, питающие гемангиому. Кровотечение в ходе операции минимальное. Рана ушита послойно (рисунок 4.30). послеоперационный период протекал гладко, больной выписан 28.08.2021 г. в удовлетворительном состоянии.



Рисунок 4.29. – Восстановление апоневроза и прошивание венозных узлов под внутренним листком апоневроза



Рисунок 4.30. - Завершение операции

Таким образом, «перикраниальный синус» - особая, редко встречающаяся форма венозной гемангиомы, располагается на своде черепа, чаще по сагиттальной линии. Имеет разные типы и формы. Радикальным методом его лечения является хирургический, который позволяет достичь полного излечения больного от этого недуга.

4.3. Сложности лечения кранио-цервикальных артериовенозных гемангиом

Артериовенозная мальформация - гемодинамически активная сосудистая патология с высокой скоростью кровотока, развивающаяся в результате дефекта артериальной и венозной систем с формированием прямых сообщений между кровеносными сосудами различного калибра.

При данной форме гемангиом применяли комбинированное лечение. Хирургический метод комбинировался склеротерапией. Оперативный метод в основном выполнялся открытым способом. В будущем приоритетными являются эндоваскулярные методы, которые для наших больных не были доступными. Только лишь в двух случаях был применён этот метод.

Всего с данным видом гемангиом лечились 15 больных. Питающими артериями во всех случаях были аномально расширенные ветви наружной сонной артерии. Для топической верификации больным до операции проводилась селективная ангиография наружной сонной артерии. При оперативном вмешательстве в зависимости от локализации применялись разные хирургические доступы, при этом учитывалась косметическая рациональность разреза на лице.

Одним из нередко встречающихся форм АВМ головы и шеи является АВ гемангиома губ (часто нижней). Артериовенозная мальформация губ проявляется увеличением, гипертрофией губ. Признаки данной патологии проявляются вскоре после рождения в виде капиллярной гемангиомы (может и отсутствовать) и увеличением верхней или нижней губ. Со временем

гипертрофия губы становится более заметной, что и является поводом для обращения родителей ребёнка к специалистам.

На начальном этапе ведения больных с данными видами мальформаций мы проводили склеротерапию. Однако в процессе лечения мы убедились в том, что эффекта от склеротерапии не отмечалось, т.е. образование вскоре после сеанса процедур вновь увеличивалось в размере, эффективная склерооблитерация не достигалась. Другим характерным фактом является то, что введение склерозанта в толщу гемангиомы напоминало введение жидкости в губку: жидкость вводилась без сопротивления. После введения раствора в области губ компрессия невозможна, поэтому раствор быстро промывается кровью. Даже введение чистого 3% раствора тоже быстро вымывается. После неоднократных процедур отмечается незначительный временный эффект, опухоль быстро приобретает прежний размер. Причиной неэффективности являются микрофистулярные артериовенозные сообщения, по которым склерозант быстро вымывается и патологические артериальные и венозные сосуды не облитерируются.

В связи с этим нами предложен способ диагностики и лечения АВ мальформации губ, на что был получен малый патент РТ № TJ 1500 от 11.06.2024 г. Ниже приводим описание данного способа.

Сущность изобретения и техника выполнения комплексного лечения. Первым этапом проводится селективная ангиография сонной артерии с избирательным контрастированием наружной и внутренней сонных артерий. Ангиография внутренней сонной артерии выполняется с целью выявления сообщений мальформации с интракраниальными артериями. При контрастировании наружной сонной артерии во всех случаях обнаруживается автономно питающаяся аномальная артерия, прямо направляющаяся в верхнюю либо нижнюю губы, где имеется мальформация. Следующим этапом проводилась ангиография противоположной сонной артерии. Как правило, зачастую при большой мальформации всей губы выявлялась подобная аномальная артерия, которая также участвует в

кровообращении мальформации. В тех случаях, когда мальформацией охвачена только одна половина губы, тогда с противоположной сонной артерии аномальная артерия не выявлялась. Кроме того, диагностировался ускоренный сброс контраста в ветви наружной яремной вены, что свидетельствовало о наличии артериовенозного сообщения.

Следующим этапом после диагностики являлось оперативное вмешательство. Под общим обезболиванием (если ребёнок) небольшим разрезом 4 см по медиальному краю жевательной мышцы мобилизуется бифуркация сонной артерии, общая, внутренняя и наружная сонные артерии берутся на держалку. Далее выделяется наружная сонная артерия, мобилизуются её ветви (нижнечелюстная и верхнечелюстная артерии). При этом обнаруживается расширенная аномальная артерия дистальнее нижней челюстной артерии либо отходящая от верхней челюстной артерии. Следует отметить, что все ветви наружной яремной вены расширены, напряжены. После мобилизации аномальная артерия перевязывается. При выявлении участия в кровообращении мальформации других ветвей (височной артерии, подчелюстной артерии и др.) не исключается их перевязка, т.е. происходит скелетизация наружной сонной артерии.

При необходимости аналогичную операцию выполняли с противоположной стороны. Вскоре после операции мальформация уменьшается в объёме, что диагностируется в том числе ультразвуковым дуплексным сканированием, при котором отмечается уменьшение сосудов и снижение скорости кровотока в сосудах.

Третий этап обследования и лечения проводился амбулаторно, после выписки из стационара. При этом выполнялась склерооблитерация мальформации. Раствор вводился по вышеуказанным объёмам 1% раствора этоксисклерола либо фибровейна в толщу образования. Следует отметить, что из-за мелких диаметров сосудов попадание иглы в сосуд маловероятно, поэтому склерозант вводится в толщу образования. Процедуру проводят неоднократно каждый 21 день.

Преимуществами разработанного способа являются: ангиографическое исследование позволяет точно определить причину, т.е. наличие аномальной питающей артерии мальформацию; селективная перевязка этой артерии приводит к прекращению кровотока по ней и уменьшает кровоснабжение образования, создаются предпосылки для эффективной склерооблитерации микрофистулярных артериовенозных сообщений.

Приводим клинический пример.

Больная А. 13.09.2008 г.р., поступила 01.09.2021 г. с жалобами на объёмное образование в области нижней губы, дискомфорт в этой области и неприятное эстетическое восприятие.

По словам матери больной, образование отмечалось с рождения. С течением времени объёмное образование нижней губы постепенно увеличивалось в размере, в связи с этим обратились к врачам в поликлинику и получили направление в РНЦССХ.

При поступлении общее состояние больной относительно удовлетворительное. Больная правильного телосложения, средней упитанности. Кожные покровы и видимые слизистые оболочки обычной окраски. Тургор кожи не снижен. Мышечная, опорно-двигательная системы без отклонений от нормы. Лимфатические узлы на стандартных местах не увеличены, не пальпируются. Грудная клетка правильной формы, костных деформаций нет. Симметрично участвует в акте дыхания. Аускультативно выслушивается везикулярное дыхание над всеми сегментами лёгких.

Границы сердца не расширены. Тоны сердца ясные, ритмичные. АД 110/70 мм рт. ст. Язык влажный, чистый. Живот мягкий, безболезненный. Границы печени не расширены, край печени пальпируется, безболезненный. Симптом поколачивания отрицателен с обеих сторон. Физиологические отправления не нарушены.

Местный статус: наблюдается асимметрия губ за счёт объёмного образования нижних губ. Цвет нижней губы с красноватым оттенком. Консистенция плотная, малоподвижная, при пальпации отмечается

болезненность (рисунок 4.31). Пульсации и систолического шума над образованием нет. Пульсация над проекцией сонных артерий с обеих сторон чётко пальпируется.



Рисунок 4.31. – АВ мальформация нижней губы

Лабораторные данные: группа крови - В (III), Rh положительный; Hb 115 г/л; эритроциты $3,9 \times 10^{12}$ /л; Ht 34%; лейкоциты $4,8 \times 10^9$ /л; СОЭ 7 мм/ч; **Биохимия крови:** глюкоза крови натощак 4,0 ммоль/л; мочевины 4,15 ммоль/л; креатинин 86 ммоль/л.

Коагулограмма: протромбиновое время 18 с; МНО 1,12 у.е; ПТИ 88%; АЧТВ 34 с; фибриноген 2,75 г/л; маркёры HCV, HbsAg, ВИЧ/СПИД и RW отрицательны от 31.08.2021 г.

ЭКГ - ритм синусовый, ЧСС 88 ударов в минуту. ЭОС не смещена. ЭКГ без изменений.

Рентгенография лёгких - без патологических изменений.

Катетеризационная селективная ангиография наружной сонной артерии с обеих сторон (рисунок 4.32). Справа дистальнее подчелюстной артерии контрастируется расширенная аномальная артерия, идущая по направлению нижней челюсти и нижней губы. Разделяется на несколько ветвей и образует сосудистую сеть. Также выявляется ранний сброс контрастного вещества в венозные сосуды системы наружной яремной вены.

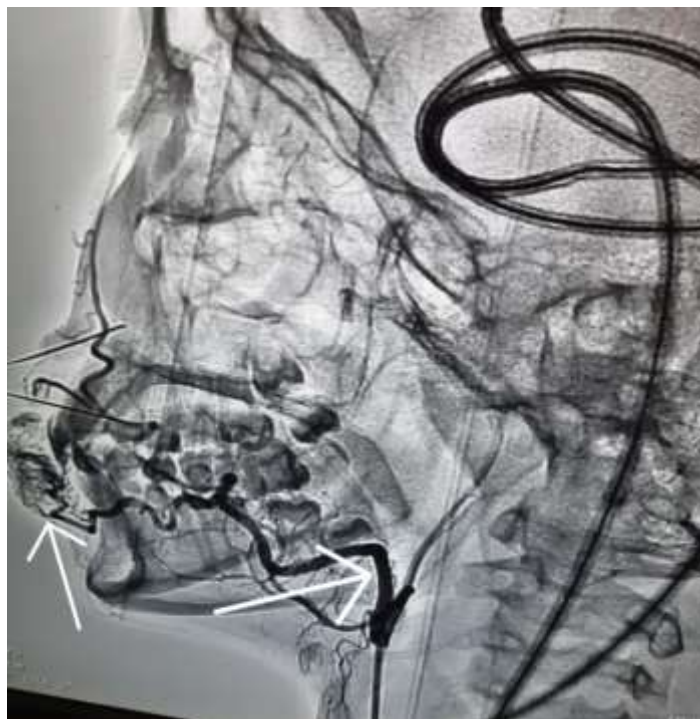


Рисунок 4.32. - Селективная ангиограмма наружной сонной артерии. От наружной сонной артерии отходит расширенная anomальная артерия (указана стрелками)

*На основании комплексного обследования выставлен **клинический диагноз:** Артерио-венозная микрофистулярная форма гемангиомы нижней губы.*

Первым этапом 03.09.2021 года под эндотрахеальным наркозом была произведена операция перевязки anomального питающего мальформацию сосуда справа нижеописанным способом.

Косопоперечным разрезом длиной 5 см в правой подчелюстной области послойно выделена бифуркация сонной артерии. Мобилизована наружная сонная артерия, которая расширена в диаметре (около 5 мм). Далее выделены ветви в проксимальном направлении и обнаружена anomальная артерия широкого диаметра, направляющаяся в сторону нижней челюсти. Следует отметить, что все ветви наружной сонной артерии в данной области расширены, напряжены, дрожание, пульсация не определяются. Верхнечелюстная, височная артерии оставлены. Рана зашита послойно, дренирована резиновым выпускником. Этапы операции представлены на рисунках 4.33-4.35.



Рисунок 4.33. - Выделена и взята на зажим anomальная артерия, отходящая от наружной сонной артерии



Рисунок 4.34. - Аномальная артерия пересечена и перевязана



Рисунок 4.35. - Окончательный вид операционной раны

Послеоперационный период протекал без осложнений. Заживление раны первичное. Вскоре после операции отмечено уменьшение объёма образования. 04.09.2021г. больная выписана домой. В последующем проведены 6 сеансов склеротерапии с 21-дневным интервалом между процедурами.

Третьим этапом производится склерооблитерация мальформации введением в толщу образования 1% раствора фибровейна поэтапно несколько процедур каждые 21 день.

Разработанный способ был применён у 6 больных. Данный способ позволяет улучшить результаты лечения больных с сосудистой мальформацией губ.

Заслуживает внимания следующий клинический пример, в котором больному со сложной формой АВ-мальформации, охватывающей всю правую половину лица и шеи, языка и слизистой полости рта, зева, было проведены всевозможные комбинированные способы лечения, которые продолжались более 1 года.

Больной Юнусов А. 1984. г.р. ИБ №2146. Поступил в клинику 13.09.2023 г. с диагнозом: Обширная артериовенозная гемангиома языка, зева, левой половины лица и шеи.

Болен с детства. Ранее не лечился и не обследовался. Поступил для оперативного лечения, как последний этап лечения. Гемангиома левой половины лица внешне была малозаметной.

Из анамнеза больного: впервые обратился в сосудистое отделение РНЦССХ в 2022 г. Учитывая обширный характер поражения, планировалось многоэтапное лечение. Первым этапом в течение 7-8 месяцев с 2-недельными перерывами между сеансами процедур проводилась склерооблитерация гемангиом языка. На рисунках 4.36-4.38 приведены фото до начала склеротерапии и в конце лечения. Эффект был хорошим.



Рисунок 4.36. - Гемангиома языка

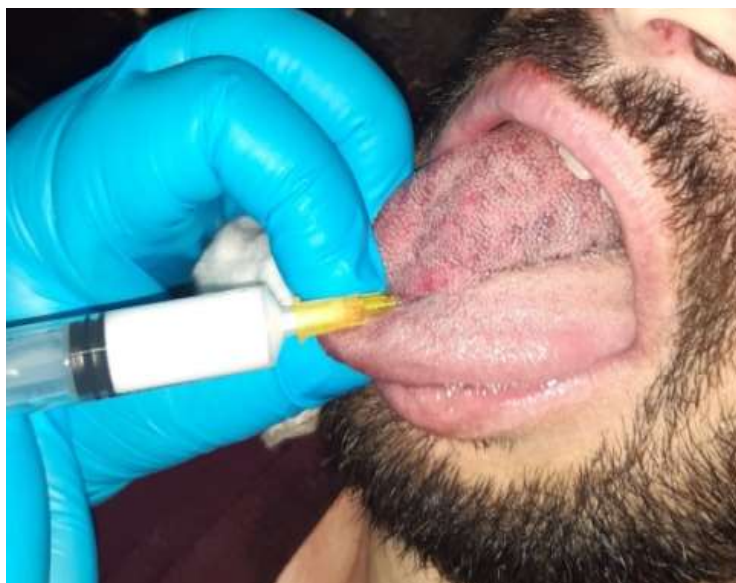


Рисунок 4.37. – После склеротерапии, гемангиома значительно уменьшилась

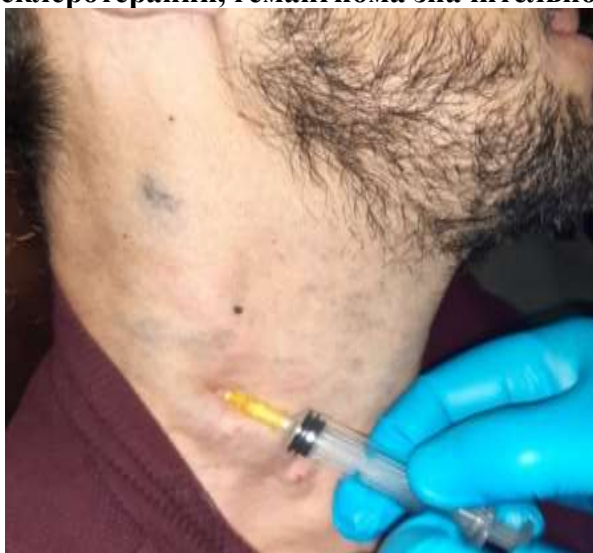


Рисунок 4.38. – Гемангиома левой половины шеи, введение склерозанта

В ходе лечения больному было проведено ангиографическое исследование. На рисунках 4.39-4.42 представлены ангиограммы, на которых отмечаются расширенные питающие артерии, гиперваскуляризация зоны языка и левой половины лица, а также ранний сброс контраста из артерий в вены языка. Произведена эмболизация аномальной артерии языка и восходящей артерии шеи.



Рисунок 4.39. – Селективная ангиограмма наружной сонной артерии. Расширенная питающая артерия языка и гиперваскуляризация левой половины лица



Рисунок 4.40. - Селективная артериография наружной сонной артерии и гиперваскуляризация языка

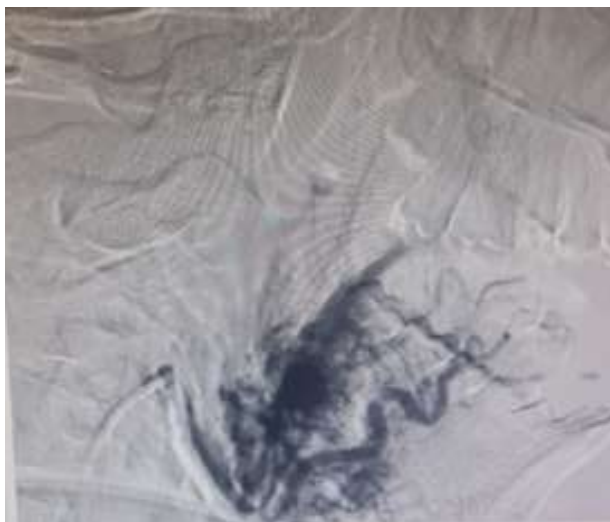


Рисунок 4.41. – Ранний сброс контраста из артерий в вены языка



Рисунок 4.42. – Эмболизация аномальной артерии языка

Вторым этапом произведена открытая операция - иссечение гемангиом области щеки и шеи. Послеоперационный период протекал без осложнений. Достигнут регресс гемодинамики. В период наблюдения данных за прогрессирование мальформации не получено. Пациент продолжает принимать консервативную терапию.

4.4. Лечение поверхностной капиллярной гемангиомы

С данным видом гемангиомы получили амбулаторное лечение 42 больных ребёнка. Тактика лечения зависела от характера роста гемангиом – растущие или нерастущие. Определение характера роста гемангиомы нередко ставит врача в затруднительное положение при выборе тактики лечения. Ошибочная оценка может привести к диагностическим ошибкам,

неправильным тактическим подходам в виде необоснованной выжидательной позиции или, напротив, немедленному применению «агрессивных» методов лечения.

Особенностью гемангиоматозного процесса является непредсказуемость его течения. Ранним признаком стабилизации роста является появление на поверхности белесоватых островков – симптом «мухомора» в результате облитерации капиллярных сосудов. Другим симптомом является «симптом западения». На основании этих простых признаков можно определить тенденцию роста гемангиом.

При регрессирующей гемангиоме оправдана выжидательная тактика и назначение консервативной терапии и современных лекарственных препаратов, способствующих обратному развитию мальформации. С этой целью назначали пропранолол в дозе 5 мг или 10 мг 1 раз в сутки в зависимости от возраста пациента длительным сроком до 3 месяцев. В течение этого периода наступал полный регресс гемангиомы (рисунок 4.43).



Рисунок 4.43. – Через 3 месяца лечения пропранололом

Если, несмотря на лечение пропранололом, не отмечается регресс или же первично выявляется активная быстрорастущая гемангиома, мы прибегали к склеротерии и одновременно продолжали принимать пропранолол в дозе 5 мг в сутки. Для склеротерии использовали

этоксисклерол, фибровейн в концентрациях 0,5%. Количество процедур варьировало от 3 до 6. Время между процедурами составляло 1-2 недели (рисунок 4.44).



Рисунок 4.44. – Этап введения склерозанта в толщу и вокруг гемангиомы



Рисунок 4.45. – Формирование нежного рубца после склеротерапии

После склеротерапии нередко при обширных гемангиомах образуется чёрный струп, под струпом идет регенерация кожи (рисунки 4.46 и 4.47) и формируется нежный белесоватый рубец.



Рисунок 4.46. – Гемангиома околоушной области до склеротерапии



Рисунок 4.47. – Гемангиома после первой процедуры склеротерапии

Таким образом, при активно растущих капиллярных гемангиомах склеротерапия является эффективным и косметически приемлемым способом лечения.

4.5. Особенности хирургического лечения лимфатических мальформаций шеи

По структуре лимфангиомы бывают простой, кавернозной и кистозной форм. Простые формы лимфангиом характеризуются наличием небольших опухолевидных образований размерами, как правило, 1-2 см по площади, одиночные или сливающиеся из нескольких образований, состоящие из лимфатических сосудов и соединительнотканых веретен, заполненных лимфатической жидкостью. Кавернозная форма лимфангиом представляет собой многокамерные полости, заполненные лимфой, соединительноткаными перемычками и выстланные эндотелием. Кистозная гемангиома характеризуется наличием одной крупной либо нескольких кист, сообщающихся между собой. Независимо от структурных форм лечение всех видов лимфангиом только хирургическое, по причине отсутствия путей оттока обратного их развития не бывает.

Нами наблюдалось всего 42 различных формы лимфангиом, все они локализовались на шее. Все больные были оперированы.

Техника операции заключалась в следующем: разрез кожи производился над образованием, учитывались косметичность и физиологичность зоны разреза. Далее послойно обнажалась тонкая оболочка образования. При этом старались не вскрывать кистозного образования, заполненного прозрачной лимфой. Острым и тупым путями оболочка отделяется от окружающих тканей. Далее вскрывается киста, содержимое эвакуируется, ревизия всех ходов. Дно полости и лимфатические ходы тщательно ушиваются нитью «викрила», свободный участок оболочки резецируется. Операция завершается пассивным дренированием «редон»-дренажом либо резиновым выпускником. Активное дренирование не допускается, так как лимфорея из первичного источника может продолжаться долго.

Приводим интраоперационные снимки иссечения лимфангиом шеи (рисунки 4.48-4.50).



Рисунок 4.48. - Гигантская лимфангиома левой половины шеи



**Рисунок 4.49. – Интраоперационное фото. Мобилизация и вскрытие лимфангиомы.
Дно кисты доходит до подъязычной кости**



Рисунок 4.50. - Завершение операции, рана дренирована резиновым выпускником

Таким образом, адекватное иссечение, герметичное зашивание дна полости и всех ходов предупреждают рецидив кисты и обеспечивают полное выздоровление пациента.

ГЛАВА 5. РЕЗУЛЬТАТЫ ЛЕЧЕНИЯ ВРОЖДЁННЫХ СОСУДИСТЫХ МАЛЬФОРМАЦИЙ ГОЛОВЫ И ШЕИ

5.1. Ранние послеоперационные результаты

Учитывая то, что большинство больных, включённых в настоящее исследование, были оперированы и пролечены в последние 2-3 года, результаты лечения были изучены в сроках до 3-х лет. Непосредственные результаты и в ближайшем сроке до 6 месяцев изучены у всех больных. До трёх лет были изучены у 127 (66,5%) оперированных больных. При анализе непосредственных результатов учитывались интраоперационные осложнения, в ближайшем периоде - остаточные явления этих осложнений. Учитывались такие возможные осложнения, как повреждения сосудов, кровотечение, повреждение нерва, краевой некроз раны, нагноение раны, лимфорея из раны, косметический дефект. При склеротерапии поверхностных капиллярных гемангиом при проведении сеансов склерооблитерации осложнений не было отмечено. В других оперированных группах осложнения приведены в таблице 5.1.

Таблица 5.1. – Осложнения в ближайшем периоде после операции (n=127)

Вариант мальформации	Вид осложнения				Всего
	кровотечение	краевой некроз раны	нагноение раны	лимфорея из раны	
Венозно-кавернозные гемангиомы (n=61)	-	1	2	-	3 (4,9%)
Перикраниальный синус (n=6)	-	-	-	-	-
Артериовенозные гемангиомы (n=15)	1	-	1	-	2 (13,3%)
Лимфангиомы (n=42)	-	-	2	1	3 (7,1%)
Всего	1 (0,8%)	1 (0,8%)	5 (3,9%)	1 (0,8%)	8 (6,3%)

Всего осложнения во всех группах отмечались у 8 (6,3%) оперированных больных. Эти осложнения на конечных результатах не отражались. Кровотечение, которое отмечалось у 1 больного во время операции иссечения обширных гемангиом правой половины лица и шеи,

остановлено прошиванием. Кровопотери составляла около 300 мл. Иссечение гемангиомы была произведено после эндоваскулярной эмболизации питающих ветвей наружной сонной артерии. Исход операции - частичный парез ветвей лицевого нерва со значительным регрессом после операции. Лимфорея после иссечения лимфангиомы остановлена после орошения раны раствором Люголя в течение 3 суток.

5.2. Отдалённые результаты лечения

Критерии оценки отдалённых результатов лечения ВМС включали: радикальность оперативного вмешательства, косметичность, рецидивы заболевания. Хорошим результатом считалось радикальное иссечение мальформации при хирургическом лечении, приемлемый косметический эффект (отсутствие обезображающих рубцов, деформаций), отсутствие неврологических осложнений и отсутствие рецидивов заболевания, в том числе и консервативного лечения, и склеротерапии. Удовлетворительный результат - радикализм вмешательства или других методов лечения, но наличие косметических дефектов, без рецидивов заболевания. Неудовлетворительный результат – когда отмечается рецидив заболевания. Так как основное количество пролеченных больных в настоящем исследовании получали лечения в последние 2-3 лет, были анализированы в средних сроках наблюдения до 3 лет (таблица 5.2).

Таблица 5.2. – Отдалённые результаты лечения

Вид ВМС	Осложнение			Всего
	отсутствует	косметический дефект	рецидив	
Венозно-кавернозные гемангиомы (n=86)	79	-	7	7 (8,1%)
Перикраниальный синус (n=6)	6	-	-	-
Артериовенозные гемангиомы (n=15)	14	1	-	1 (6,6%)
Лимфангиомы (n=42)	41	-	1	1 (2,4%)
Поверхностные капиллярные гемангиомы (n=42)	42	-	-	-
Всего	782 (95,3%)	1 (0,5%)	8 (4,2%)	9 (4,7%)

При анализе отдалённых результатов венозно-кавернозных гемангиом включались также больные, которым проведена только склеротерапия (25). Данные больные были с небольшими, подкожно расположенными гемангиомами. Им оперативного лечения не потребовалось. Среди оперированных больных в этой группе рецидив гемангиомы отмечался в 7 (8,1%) случаях в разные сроки наблюдения. Из них 2 больные были повторно оперированы. Остальным 5 больным, учитывая небольшую величину площади мальформаций, была произведена склерооблитерация.

Также рецидив лимфангиомы встречался у 1 больного. Приводим клинический пример успешного лечения лимфангиомы шеи.

Больной К. 1 год. ИБ №1734. Родители ребёнка обратились 03.04.2023г. Последние 5 месяцев обратили внимание на появление опухолевидного образования в правой подчелюстной области и быстрое его увеличение в размере. Образование мягкой консистенции с плотными включениями в толще опухоли. Никакого беспокойства ребёнка не заметили.

При осмотре шеи в правой подчелюстной области с нижними границами до середины шеи отмечается опухолевидное образование размерами 6×3 см. При пальпации консистенция мягкая, в паренхиме пальпируются плотные включения, вероятно, лимфатический узел. Ребёнок средней упитанности, физическое развитие соответствует возрасту.

При ультразвуковом дуплексном сканировании отмечается кистозное многокамерное образование в правой подчелюстной области. Кровоток не определяется. При компрессии форма меняется, но не уменьшается в размере (рисунок 5.1).

Ребёнок осмотрен педиатром. Со сторону органов дыхания, сердечно-сосудистой системы и внутренних органов отклонений от нормы нет. Со стороны клинических анализов также отклонений не отмечается, нормальные показатели.

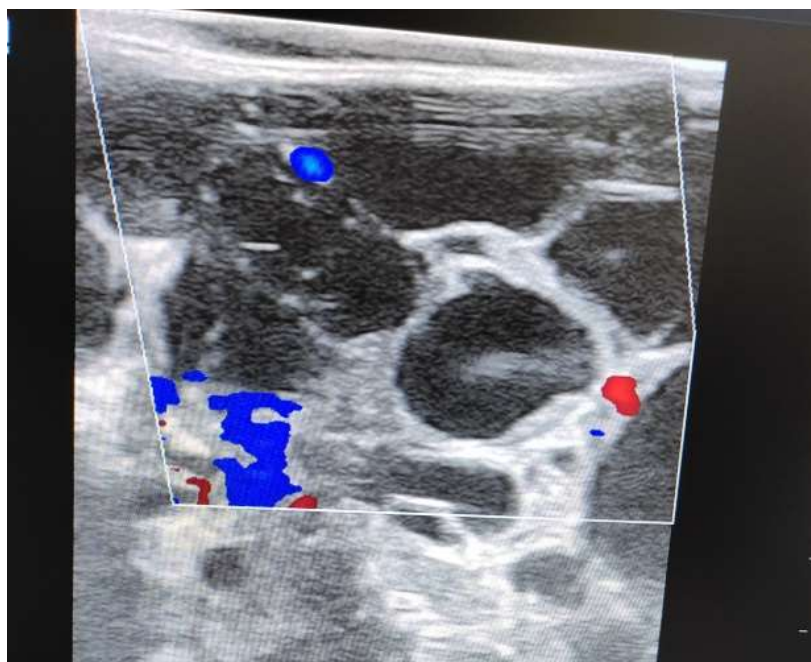


Рисунок 5.1. – Дуплексное сканирование лимфангиомы правой половины шеи

Клинический диагноз: Врождённая лимфангиома области шеи справа. На следующий день 4.04.2003 г. произведена операция: иссечение лимфангиомы.

Косо-поперечным разрезом 5 см параллельно нижней челюсти послойно острым и тупым путями обнажено кистозное образование. В просвете прозрачная лимфа, без вскрытия выделена по окружности. Медиальным краем образование доходит до внутренней яремной вены и сонной артерии. Сообщения с сосудами нет.

Вскрыто образование, эвакуирована лимфа. Обнаружены несколько каналов и камеры, идущие в подчелюстную область. Тонкая оболочка кисты иссечена. Все каналы и остаточные камеры изнутри тщательно ушиты викрилом, лимфореи нет. Рана зашита с ликвидацией остаточной полости и дренирована резиновым выпускником.

Послеоперационный период протекал гладко, заживление раны первичное. На 3-й день после операции ребёнок выписан. Через год после операции при контрольном осмотре рецидива лимфангиомы нет (рисунок 5.2).



Рисунок 5.2. - Через год после операции иссечения лимфангиомы правой подчелюстной области. Отмечается белесоватый нежный рубец на шее

Косметический дефект вследствие частичного пареза лицевого нерва отмечался у больного с обширной артерио-венозной гемангиомой лица, языка и слизистой полости рта. На рисунках 5.3-5.5 клинический пример лечения больного.

Больной Ю. обратился в ангиологический кабинет в конце 2022 г. У больного распространённое поражение венозной гемангиомой языка, слизистой полости рта, включая зев (рисунок 5.3).



Рисунок 5.3. - Гемангиомы слизистой полости рта, зева и языка

Вследствие этого больной жаловался на затруднения глотания и речи, а также боль справа на шее и щеке также отмечаются припухлость и синюшность, кожных проявлений гемангиомы нет. Гемангиома шеи не пульсировала, дрожания нет.

Больной обследован вначале дуплексным сканированием, были обнаружены признаки венозно-кавернозной гемангиомы, но кровотоков в венозных сосудах имел смешанный характер, т.е. артерио-венозный кровотоков, слабо пульсирующий характер.

Больному решено первым этапом проводить склерооблитерацию гемангиом полости рта (рисунок 5.4).



Рисунок 5.4. – Этап склеротерапии языка

После неоднократных процедур в полости рта и зева гемангиома регрессировала. На языке также достигнут значительный регресс, но вновь отмечено прогрессирование, рецидив. Было решено ангиографическое исследование. При этом была выявлена микрофистулярная форма артериовенозной гемангиомы, выявлена аномальная крупная питающая артерия языка. В процесс также была вовлечена вена щечной области и шеи. Проведена эндоваскулярная окклюзия нескольких ветвей наружной сонной артерии. Далее следующим этапом после склеротерапии гемангиом

лица и шеи произведено максимально радикальное иссечение гемангиомы. В результате комбинированного лечения достигнут хороший результат. Однако не исключается рецидив гемангиомы из-за обширности поражения.

Данный пример показывает, что больной обратился в поздних сроках, когда гемангиома распространилась на обширные зоны головы и шеи, что создало сложности, потребовало многоэтапность лечения с применением всех видов комплексного лечения.



Рисунок 5.5. – Внешний вид гемангиомы в конце лечения

Дети с капиллярными гемангиомами в процессе лечения и после в течение нескольких месяцев принимали пропранолол в дозе 5 мг в день до полного исчезновения гемангиомы и для предупреждения рецидива. Детям с регрессирующими гемангиомами и получивших консервативное лечение в конце курса терапии консервативное лечение отменялось. На рисунке 5.6 представлено лечение больного, получившего консервативное лечение, при котором отмечается инволюция гемангиомы через 6 месяцев лечения. Результаты лечения поверхностных капиллярных гемангиом, локализованных, в основном, в лицевой и волосистой частях головы, были

хорошими за период наблюдения. Рецидивов не отмечено, на месте оставался нежный белесоватый рубец, нередко и следов не оставалось.



Рисунок 5.6. – Инволюция капиллярной гемангиомы через 6 месяцев после лечения пропранололом

У больных с перикраниальным синусом теменной области также в отдалённом периоде осложнений и рецидивов не было отмечено. Отдалённые результаты по трёхбалльной системе приведены в таблице 5.3. и на рисунках 5.7 и 5.8.

Таблица 5.3. - Отдалённые результаты во всех группах (n=191)

Вид ВМС	Результат		
	хороший	удовлетворительный	неудовлетворительный
Венозно-кавернозные гемангиомы (n=86)	79 (91,9%)	-	7 (8,1%)
Перикраниальный синус (n=6)	6 (100,0%)	-	-
Артериовенозные гемангиомы (n=15)	14 (93,4%)	1 (6,6%)	-
Лимфангиомы (n=42)	41 (96,6%)	-	1 (2,4%)
Поверхностные капиллярные гемангиомы (n=42)	42 (100,0%)	-	-
Всего	182 (95,3%)	1 (0,5%)	8 (4,2%)

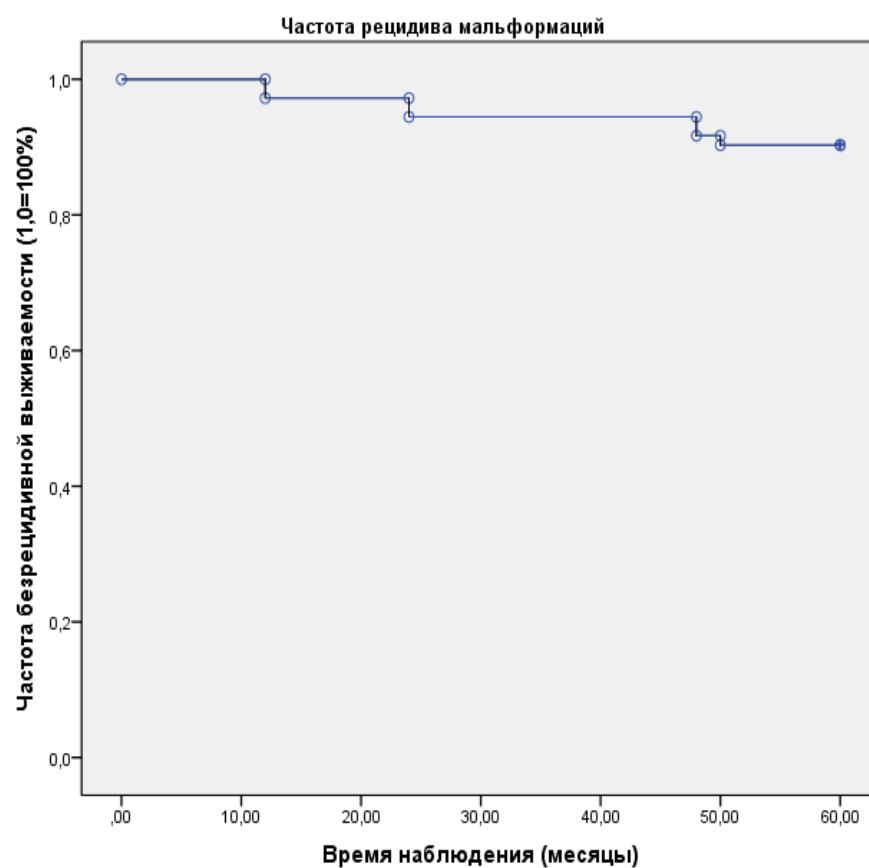


Рисунок 5.7. – Рецидивы гемангиом после операции

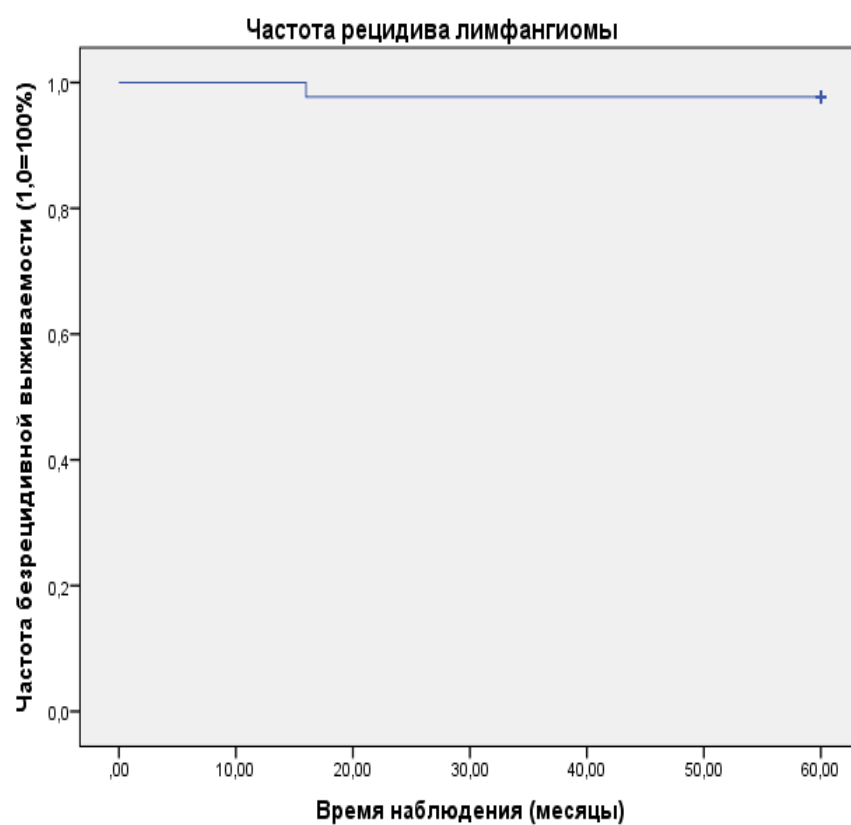


Рисунок 5.6. – Рецидивы лимфангиом после операции

Всего рецидив мальформации, т.е. неудовлетворительный результат, был отмечен в 8 (4,2%) случаях. Неудовлетворительным результатом считался, когда отмечался рецидив мальформации. Из всех 8 случаев рецидива 7 составили венозно-кавернозные гемангиомы, а в 1-м случае – лимфангиомы. В 2 случаях при рецидиве гемангиомы произведена повторная операция, в 5 – склеротерапия под контролем УЗДС. С рецидивом лимфангиомы ребёнок был повторно оперирован.

Удовлетворительный результат отмечался в 1 (0,5%) случае. У больного с АВ-мальформацией правой половины лица после иссечения гемангиомы хирургическим путём оставался слабый парез лицевого нерва. У остальных 182 (95,3%) больных сохранялся хороший результат за период наблюдения. Следует отметить, что при оценке конечных отдалённых результатов лечения сосудистых мальформаций головы и шеи учитывались эстетичность и радикальность лечения. При этом, учитывая зоны локализации, на первый план выходит эстетичность результатов, влияющая на качество жизни и психологию пациента. Радикальность достигается отсутствием рецидива после операции.

Таким образом, оперативное и консервативное лечение различных форм сосудистых мальформации кранио-цервикальной области свидетельствовали о правильной тактике и выборе методов лечения в зависимости от вида, локализации, площади поражения и характера роста гемангиом, а оперативное лечение при определённых формах подтвердило свою высокую эффективность.

ГЛАВА 6. ОБЗОР РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

Врождённые мальформации сосудов кранио-цервикальной области относятся к числу самых сложных в плане лечения и реабилитации, так как очень часто они имеют многокомпонентное кровообращение и большую площадь распространения. Ежегодно среди 1000 новорождённых с разными их формами рождаются от 1 до 5 детей [111, с. 573] и в их развитии одну из значимых ролей играет родственный брак [9, с. 118-119; 51, с. 4-107]. Серьезные опасения вызывают артериальные и артериовенозные формы мальформаций, которые в короткий срок быстро прогрессируют и являются сложными в плане лечения [29, с. 34].

Несмотря на возможности ранней диагностики ряда видов мальформаций, зачастую пациенты или родители несовершеннолетних детей обращаются в позднем сроке заболевания или в случае развития кровотечения, что способствует не только уменьшению эффективности проводимого лечения, но и является прогностически неблагоприятным в плане рецидива заболевания [29].

В настоящее время существуют два подхода к лечению пациентов: консервативная терапия и хирургическое лечение. Однако окончательно не установлен выбор того или иного метода лечения. Также не имеется единого алгоритма лучевых методов диагностики сосудистых мальформация головы и шеи [23]. Кроме того, отсутствуют чёткие клинические рекомендации и единый международный консенсус выбора того или иного способа лечения [7].

В Таджикистане, кроме нашей работы, проведено только одно исследование, посвящённое сосудистым мальформациям [51], в которой многие вопросы диагностики и лечения ВМС кранио-цервикальной локализации не были освещены полностью. Подобная локализация вызывает затруднение социальной адаптации пациентов ввиду выраженного косметического дефекта. До 80% случаев от всех форм ВМС приходится на

долю капиллярных и мелковенозных форм гемангиом, поражая при этом только дермальные мелкие вены [67, 131-139].

Настоящее исследование основано на анализе результатов обследования и лечения 191 больного с ВМС головы и шеи. Почти 2/3 пациентов были госпитализированы и перенесли оперативные вмешательства, а 1/3 из них в связи с капиллярными и небольшими по объёму мальформациями получали амбулаторное склерозирующее лечение.

У включённой когорты встречались следующие варианты мальформаций: венозно-кавернозные гемангиомы – у 61 (31,9%) человека; перикраниальный синус (*Sinus pericranii*) – у 6 (3,1%), артерио-венозные мальформации – у 15 (7,9%), лимфангиомы – у 42 (22,0%), венозно-кавернозные гемангиомы малых размеров – у 25 (13,1%) и поверхностные капиллярные гемангиомы – у 42 (22,0%) пациентов.

Возраст больных во всех группах колебался от 2 месяцев до 76 лет. Средний возраст составил 16,5 лет. Низкий уровень среднего возраста был обусловлен большой группой детей младенческого и дошкольного возрастов. Среди них в возрасте свыше 50 лет были 10 больных. Среди всех 191 больного отмечается явное преобладание женского пола ($n=113(59,2\%)$). В группе стационарных оперированных больных также преобладали женщины ($n=70$; 56,5%) против 54(43,5%) мужчин). Основное большинство в группе оперированных больных составили дети дошкольного возраста. У детей патологические образования на шее и лицевой части головы родителями были замечены в большинстве случаев в ясельном возрасте. С увеличением размеров припухлости или при появлении синюшного образования они обращались к врачам.

Дети с капиллярными формами гемангиом в основном были в возрасте от 2 месяцев до 1 года, так как эти гемангиомы имелись уже при рождении ребёнка и заметно быстро увеличивались в размере. По этой причине родители обращались немедленно, несмотря на ранний возраст.

При первичном обращении больным проводилось ультразвуковое

дуплексное ангиосканирование в режиме ЦДК и доплерографии. Далее определялся план обследования и лечения. Больным с венозно-кавернозными гемангиомами планировалась первым этапом склерооблитерация кавернозных вен в несколько сеансов до достижения тромбоза кавернозных вен. В последующем назначалось оперативное лечение. Такой тактики лечения с применением склерооблитерации первым этапом и оперативного лечения - вторым этапом в литературе не описывается. Ряд авторов [59, 148-153] проводят комбинированное лечение рентгеноэндоваскулярной эмболизацией с хирургическим.

На сегодняшнем уровне достижения неинвазивных методов исследования как артериальных, так и венозных сосудов на переднем плане стоит УЗДС. Во многих ситуациях дуплексное сканирование вполне может заменить инвазивные методы, такие как ангиография и флебография. Нами ультразвуковые исследования гемангиом проводились, согласно рекомендациям В.В. Рогинского «в В-режиме сканирования (в режиме серой шкалы) и с использованием цветового доплеровского картирования кровотока. В процессе исследования определялась локализация сосудистого образования - мальформации, её размеры, топография и органотопия, тип кровотока, его скорость и интенсивность, ангиоархитектоника, а также принадлежность гемангиом к артериальному или венозному руслу» [18, 56-61]. Дети с поверхностными капиллярными гемангиомами также обследовались дуплексным сканированием с целью выявления венозных гемангиом в глублежащих тканях. Так, в 25 случаях под кожными поверхностными гемангиомами были выявлены крупные венозные гемангиоматозно изменённые сосуды.

Наружная ярёмная вена со своими ветвями часто оказываются вовлечёнными либо участвующими в образовании венозно-кавернозных гемангиом шеи. При этом выявляются многокамерные жидкостные образования, при компрессии датчиком в режиме ЦДК определяется кровотоки. Лимфангиомы в отличие от венозных гемангиом связи с

венными и артериальными сосудами не имеют. При этом визуализируется жидкостное (однокамерное или многокамерное) образование с отсутствием кровотока. При компрессии изменяется форма и размеры образования, но кровоток не определяется. У больных с перикраниальными синусами при дуплексном сканировании были выявлены крупные венозные клубки в теменной области, при компрессии регистрировался кровоток. Выявлялись расширенные венозные коллекторы, отходящие от гемангиомы в разных направлениях. При наклоне головы аномальные венозные сосуды и гемангиома наполнялись кровью и образование увеличивалось в размере и по площади. В литературе о таком редко встречающемся гемангиоме свода черепа весьма мало публикаций [30, с. 40-48].

Артерио-венозные мальформации имели свои особенности. При макрофистулярных формах выявлялись расширенные артериальные и венозные сосуды в толще гемангиомы. Кровоток в венозных образованиях приобретал смешанный – артериовенозный, пульсирующий характер. А при микрофистулярной форме в образовании сосуды с артериальным кровотоком не определяются, но можно выявить притекающие артериальные и оттекающие венозные сосуды.

У больных с артериовенозной мальформацией верхней или нижней губ (6) дуплексное сканирование позволяло определить расширенную питающую артерию и расширенные венозные сосуды.

Как отмечают В.В. Рогинский с соавторами (2010), «качественную информацию даёт КТ-ангиография, в частности КТ-флебография, позволяющая контрастно визуализировать сосудистое образование соразмерно с его гемодинамикой, поскольку рентгеноконтрастное вещество вводится в периферическую вену. Выполнение МР-ангиографии (в вариантах МР-артериографии и МР-флебографии) даёт возможность уточнить принадлежность сосудистого образования к артериальному или венозному руслу, выявить источники его кровоснабжения, включая коллатерали, визуализировать артериовенозные шунты» [18, 56-61]. По мнению указанных

авторов, «ангиографическое исследование позволяет, благодаря контрастированию артериального русла, определить топографию образования, его структурный тип, и по времени контрастирования вен определить наличие артерио-венозных шунтов. Ангиография наиболее информативна в случае патологии артериального русла и наличия артерио-венозных шунтов. При венозной дисплазии изменённая зона может вовсе не контрастироваться» [18, 56-61].

Клинические проявления сосудистых мальформаций головы и шеи весьма разнообразные. Они зависят от того, где они локализованы, какие анатомические структуры вовлечены, с какими сосудами имеют взаимосвязь, а также от возраста пациента, сроков появления образования.

Венозно-кавернозными гемангиомами головы и шеи наблюдались у 86 больных. Различались два вида гемангиом: сочетание кавернозной гемангиомы с капиллярной гемангиомой кожи и изолированная венозная гемангиома. При первом виде на коже отмечалась поверхностная капиллярная гемангиома ярко красной окраски, а под ней - венозно-кавернозная гемангиома. Такой вид гемангиомы наблюдалась у 25 больных и часто локализовалась на волосистой части головы, остальные в 10 случаях на лицевой части, а в 2 случаях на шее.

При втором виде венозных гемангиом (61 случай) кожные проявления, т.е. капиллярная гемангиома кожи, отсутствовали. Над зоной гемангиомы отмечалась припухлость со слегка цианотичным оттенком, когда гемангиома располагалась под кожей, а при её расположении глубже синюшный оттенок отсутствовал. Как правило, консистенция гемангиомы мягкая, легко поддающаяся компрессии освобождением от крови венозных узлов. При декомпрессии отмечалось видимое заполнение образования кровью. Над образованием пульсация, дрожание и сосудистый шум отсутствовали. Прямого сообщения с магистральными венами шеи и лица не имели. Приводящими были ветви наружной яремной вены и крупные вены лица. При УЗДС определялся слабый кровоток, зачастую тень венозных сосудов. В

отличие от лимфангиом, в венозных гемангиомах при компрессии датчиком фиксировался кровоток, а при лимфангиомах – форма жидкостного образования изменялась, кровоток не определялся. Отмечались разные локализации на голове и шее.

Венозно-кавернозные гемангиомы языка и слизистой полости рта, включая и зев, носоглотки встречались сугубо у взрослых лиц. Они характеризовались синюшными выпячивающими венозными образованиями.

Поверхностные капиллярные гемангиомы. Данный вид гемангиомы является самым распространённым среди ангиодисплазий головы и шеи среди малолетних и новорождённых детей. Капиллярная гемангиома представлялась в виде узлового экзофитного образования, выступающего над поверхностью кожи. С поверхностной капиллярной гемангиомой в настоящее исследование включены 42 больных ребёнка. Возраст больных колебался от 2 месяцев до 2 лет. Наибольшая локализация встречалась на разных участках лица. Сосудистые мальформации открытой части лица и шеи приводят к нарушению эстетики лица, приносят немало стрессов, психических страданий детям и их родителям, внушая о неполноценности растущего ребёнка, снижают качество жизни. Несвоевременная диагностика или недостаточная оценка имеющихся изменений, связанных с гемангиомой, могут повлечь за собой применение неоправданно консервативной или, наоборот, излишне агрессивной хирургической тактики лечения.

Цвет гемангиомы имеет значение в прогнозировании дальнейшего её развития. Ярко красная окраска гемангиомы имеют тенденцию к росту и расширению площади. Тусклый цвет гемангиомы, наличие побелевших точек свидетельствуют о возможной самопроизвольной инволюции гемангиомы. Наиболее ранним визуальным признаком фазы стабилизации роста гемангиомы считается появление на её поверхности белесоватых плоских островков разных величин. В литературе оно обозначается как симптом «мухомора». Другим симптомом, указывающим на начало инволюционного процесса, является «симптом западения»: вследствие

спадения и запустевания опухолевых сосудов снижается ее кровенаполнения и уменьшается напряжения наружной поверхности ткани гемангиомы. Для диагностики капиллярных гемангиом инструментальные методы не требуются. Важным для определения тактики лечения является характер и тенденция течения, место расположения и площадь гемангиомы.

Артериовенозные гемангиомы. Артериовенозная мальформация - гемодинамически активная сосудистая патология с высокой скоростью кровотока, развивающаяся в результате дефекта артериальной и венозной систем с формированием прямых сообщений между кровеносными сосудами различного калибра. Патологический «очаг» представляет собой напрямую связанные между собой артерии и вены, минуя микроциркуляторное русло.

В раннем возрасте у детей АВ мальформации могут не проявляться или расценены как венозная гемангиома. С возрастом, часто свыше 10 лет, начинает ускоряться кровоток. Вены при этом становятся более расширенными и напряжёнными. Отмечается быстрый рост образования. Расположенные на лице АВ мальформации приводят к асимметрии лица. Излюбленным местом локализации среди наших пациентов являлись нижние и верхние губы, которые наблюдались у 6 детей. Всего АВ мальформацией наблюдались у 15 больных. Артериовенозные сообщения (шунты) могут быть микрофистулярной и макрофистулярной форм.

Для диагностики ценным является дуплексное сканирование, при котором выявляется в области нижней губы, ближе к ней, расширенная артерия с высоким кровотоком. А в толще ткани губы отмечаются аномальные артериальные и венозные сосуды, кровоток смешанного артериовенозного характера. Для выявления артериовенозных сообщений в губах (часто нижняя губа) нами было предложено проведение больным селективной артериографии сонных артерий. По результатам ангиографии определяли тактику лечения, на что получен патент на изобретение. При селективном введении контраста в наружную сонную артерию получали хорошее контрастирование аномальной ветви наружной сонной артерии,

отходящей за устьем щитовидной артерии. При этом всегда выявлялась аномальная питающая артерия, непосредственно идущая к нижней губе.

Для первичной диагностики имеет ценное значение ультразвуковое дуплексное сканирование. При этом выявляются расширенные венозные сосуды, конгломераты со смешанным артерио-венозным кровотоком. Удаётся обнаружить притекающие артериальные сосуды с высоким кровотоком.

Венозная гемангиома свода черепа – перикраниальный синус.

Данный вид гемангиомы в литературе считается редко встречающейся патологией, одной из разновидностей сосудистой мальформации венозного происхождения, характеризующейся аномальным строением венозного дренажа из интракраниальных синусов в экстракраниальную систему вен через диплоэ, или же так называемые эмиссарии черепа [34]. Характерной чертой клинического проявления перикраниального синуса является то, что на своде черепа по сагиттальной линии отмечается припухлость мягкой консистенции, флюктуирующая, безболезненная при надавливании. Форма и тип мальформации зависели от характера дренирующих вен в экстракраниальной части головы. При классической форме гемангиомы дренирующие, отводящие вены имели магистральный тип и отводили кровь из гемангиомы в затылочном, лобном или височном направлениях посредством крупных тонкостенных вен. При рассыпном типе отводящих вен гемангиома имела опухолеподобную форму из-за недостаточного дренирования гемангиомы (2 случая). В арсенале методов диагностики *sinus pericranii* существует множество методик, таких как церебральная ангиография, МРТ-венография, КТ-ангиография. С данным видом мальформации среди наших больных было 6 случаев.

Лимфангиомы головы и шеи – лимфатическая мальформация.

Лимфангиома – это зрелая, доброкачественная, врождённая опухоль из лимфатических сосудов. Лимфангиомы отличаются выраженным, быстрым инфильтративным ростом. Другой особенностью является то, что они не

внедряются и не разрушают ткани, а лишь раздвигает их. Всего с лимфангиомой, т.е. лимфатической мальформацией, наблюдали 42 больных.

Мы встретили две формы лимфангиом: кавернозные и кистозные. Кавернозными формами составили 32 больных, а кистозными формами - 8 больных. Кавернозная форма лимфангиом представляет собой многокамерные полости, заполненные лимфой, соединительнотканными перемышками и выстланные эндотелием. При компрессии форма меняется, но в отличие от венозно-кавернозной гемангиомы полностью не опустошается и кровоток не определяется.

Кистозная лимфангиома характеризуется наличием одной крупной либо нескольких кист, сообщающихся между собой. Часто кистозные лимфангиомы достигают больших размеров, что обусловлено отсутствием оттока лимфы.

Гемангиомы с наибольшей активностью роста должны подвергаться хирургическому лечению, без необходимости применения многочисленных нехирургических способов лечения. Гемангиомы, т.е., сосудистые мальформации головы и шеи, характеризуются наибольшей активностью по сравнению с другими участками тела, особенно у недоношенных детей. Тем не менее, хирургический метод лечения при гемангиомах головы и шеи не всегда применим, как радикальный метод, из-за анатомической сложности и косметической целесообразности. По этой причине хирургическое вмешательство является последним этапом в лечении мальформации головы и шеи.

Как считают Дробышев А.Ю. и соавт. (2022), «лечение при венозных мальформациях головы и шеи остаётся актуальной проблемой в связи с отсутствием общепринятого алгоритма диагностики и лечения больных данной группы. Выбор малоинвазивного органосохраняющего, но в то же время эффективного метода лечения остаётся актуальным, однако основным методом лечения пациентов с венозными мальформациями челюстно-лицевой области считается хирургический. При этом авторы отмечают

сложность радикального иссечения ангиоматозных тканей ввиду отсутствия чётких границ с неизменёнными тканями, высоким риском интраоперационного кровотечения, зачастую значительного объёма образования. Кроме того, у пациентов с венозными мальформациями головы и шеи не всегда удаётся адекватно и равномерно заполнить склерозирующим веществом всю патологическую зону вследствие ограничения вводимого препарата в связи с возможностью развития некрозов, с последующим развитием обезображивающих рубцов и рубцовых деформаций (особенно в детском возрасте). В связи с этим проблема выбора склерозирующего препарата весьма актуальна, а точное соблюдение методики разведения и введения препарата - залог успеха для профилактики некроза кожи и слизистой оболочки, усиления пигментации, невропатии и аллергических реакций» [44, с. 28].

Если имеются возможности лечения миниинвазивными методами, такими как лазерное излучение, ультразвук, сверхвысокочастотное электромагнитное поле, низкие и высокие температуры, склерооблитерация, то следует прибегать к этим методам, хотя бы с целью уменьшения травматичности, и комбинировать их с хирургическими. Такой подход, по нашему мнению, является более оправданным, и чаще всего из-за широкой доступности использовали склеротерапию. Как отмечают А.А. Гришин и соавт. (2025), «склеротерапия представляет собой обнадеживающую альтернативу и эффективный метод лечения и в настоящее время вместо традиционно применявшегося 40%-ного раствора этанола в качестве склерозирующих средств используют новые лекарственные препараты, в первую очередь тетрадецилсульфат натрия в виде микропены. По их мнению, данный препарат хорошо зарекомендовал себя в общей флебологии, обладая при этом выраженным склерозирующим действием, вызывает тромбоз и фиброз в аномальных венозных сосудах, характеризуется минимальным системным всасыванием и низкой вероятностью развития побочных эффектов» [12, с. 158].

В отношении лечения венозно-кавернозных гемангиом существуют разные тактики. Выбор способа зависит от размеров, места и глубины расположения, активности роста гемангиом. В связи с этим нами была выбрана следующая тактика лечения: только склеротерапия; первым этапом - склеротерапия, вторым – оперативное лечение и только оперативное лечение.

Следует отметить, что с целью регресса и профилактики рецидива гемангиом всегда сочетали эти методы с назначением пропранолола в дозе 5 мг или 10 мг 1 раз в сутки в зависимости от возраста пациента длительным сроком до 3 месяцев. Только склеротерапия была проведена 25 больным с гемангиомами небольших размеров разной локализацией и достигнуто полное излечение мальформации. Для склеротерапии использовали этоксисклерол, фибровейн в концентрациях 0,5%, 1,0% и 3,0% растворы в зависимости от размера аномальных венозных сосудов в гемангиоме. Внутренние венозные образования вначале тромбировались, достигалось уплотнение. По мере появления мягких участков процедура повторялась до полного уплотнения. Инфильтрат постепенно рассасывался в течение 2-3 месяцев в процессе наблюдения. О высокой эффективности пенной склеротерапии также сообщают ряд других специалистов. В частности, при применении полидоканола в изолированном варианте и в сочетании с блеомицином Л.В. Возницыным и соавт. (2025) «полная ремиссия была достигнута у 21 обследуемого (51,2%) контрольной группы, получавшего монотерапию 3% полидоканолом в виде пены. Частичный ответ зафиксирован у 17 детей (41,5%), а у 3 пациентов (7,3%) наблюдалось отсутствие положительной динамики. В группе, где применялась блеомицин и полидоканол в минипенной форме, достигнуты существенно более высокие показатели терапевтической результативности: полный ответ был получен у 36 пациентов (87,8%). Частичная ответ отмечался у 4 детей (9,8%), а у 1 пациента (2,4%) эффект от терапии отсутствовал» [9, с. 251].

С венозными гемангиомами слизистой полости рта и языка наблюдались 15 больных. Надо отметить, что эти гемангиомы в отличие от

других локализаций хорошо и успешно поддавались склеротерапии. Важно отметить, что все больные были пролечены склеротерапией, оперативных вмешательств не потребовалось. В 61 случае больным с глубоко расположенными венозно-кавернозными гемангиомами после тромбирования гемангиом склерозантом вторым этапом было выполнено иссечение оперативным путём.

Оперативное вмешательство при венозной гемангиоме свода черепа имело свои особенности. При этом виде тромбирование вен склерозантом не всегда удаётся, из-за чего риск кровотечений при операциях остаётся высоким. Аномальные вены в виде клубка разной величины располагаются под внутренним листком апоневроза. После их иссечения обнажаются костные «эмиссарии», через которые происходит активное кровотечение. Остановка кровотечения прошиванием невозможна, так как местные ткани отсутствуют. При остановке кровотечения применялся воск для блокирования костных каналов – «эмиссариив».

Наиболее сложной задачей в хирургическом лечении сосудистых мальформаций являлось оперативное лечение АВМ. При данной форме мальформаций применяли комбинированное лечение. Хирургический метод комбинировался со склеротерапией. Оперативный метод в основном выполнялся открытым способом. Приоритетными в будущем являются эндоваскулярные методы, которые для наших больных недоступны. Только лишь в двух случаях был применён этот метод. Питающие артерии во всех случаях были аномально расширенными и являлись ветвями наружной сонной артерии. Подобной тактики также придерживается ряд других специалистов. В частности, по данным Н.Г. Коротких и соавт. (2011), «выбор метода лечения зависел от объёма поражения, типа сосудистой мальформации, вовлечённости в процесс важных анатомических структур. При этом хирургическое иссечение являлось основным методом лечения патологических сосудистых образований, а увеличение их объёма и площади приводило к снижению радикальности операции. Авторами лечение больных

с высокоскоростными (артериальными и артериовенозными) формами ангиодисплазии начато с проведением рентгеноэндоваскулярной окклюзии. Уменьшение объёма образования они отмечали в 46,8% случаев. Через 3-5 суток после селективной эмболотерапии, хирургическим путём осуществлено удаление сосудистой мальформации. При хирургическом вмешательстве во всех случаях отмечали хорошую визуализацию ангиодисплазии, низкую кровопотерю, что значительно сокращало время операции. Послеоперационный отек и гематомы были слабо выражены. Это позволяло ускорить выписку больных из клиники» [45, с. 358].

Одним из нередко встречающихся форм АВМ головы и шеи является АВ гемангиома губ (часто нижней). На начальном этапе ведения больных с данными видами мальформации мы проводили склеротерапию. Однако в процессе лечения мы убедились в том, что эффекта от склеротерапии не отмечалось, т.к. образование вскоре после сеанса процедур вновь увеличивалось в размере, эффективной склерооблитерации не достигалось. В связи с этим нами предложен способ диагностики и лечения АВ мальформации губ, на что был получен малый патент РТ№ ТЈ 1500 от 11.06.2024г. Методика подробно была изложена в 4,1 главе диссертации.

Преимуществами разработанного способа являются: ангиографическое исследование позволяет точно определить причину, т.е. наличие аномальной, питающей мальформацию артерии; селективная перевязка этой артерии приводит к прекращению кровотока и уменьшает кровоснабжение образования, тем самым создаются предпосылки для эффективной склерооблитерации микрофистулярных артериовенозных сообщений. Разработанный способ был применён у 6 больных.

Тактика лечения поверхностных капиллярных гемангиом зависела от характера роста гемангиом — растущие или нерастущие. Определение характера роста гемангиомы нередко ставит врача в затруднительное положение при выборе тактики лечения. Неправильная оценка может привести к диагностическим тактическим ошибкам в виде необоснованной

выжидательной позиции или, напротив, немедленного применения «агрессивных» методов лечения. Особенностью гемангиоматозного процесса является непредсказуемость его течения.

При регрессирующей гемангиоме оправдана выжидательная тактика и назначение препаратов, способствующих обратному развитию мальформации. С этой целью назначали пропранолол в дозе 5 мг или 10 мг 1 раз в сутки в зависимости от возраста пациента длительным сроком до 3 месяцев. Если, несмотря на лечение пропранололом не отмечается регресс или же первично выявлялась активная быстрорастущая гемангиома, мы прибегали к склеротерии и одновременно рекомендовали принимать пропранолол в дозе 5 мг в сутки. Для склеротерапии использовали этоксисклерол, фибровейн в концентрациях 0,5%. Количество процедур варьировало от 3 до 6. Время между процедурами составляло 1-2 недели.

О высокой эффективности склеротерапии небольших капиллярных гемангиом сообщается в работах большинства специалистов. Как считают Досмухамедова Л.В. и соавт. (2025), «метод склерозирования занимает первые позиции среди способов лечения мальформаций, так как является эффективным и малотравматичным. Кроме того, у некоторых пациентов он может быть выполнен амбулаторно под местной анестезией. Преимуществами склеротерапии являются минимизация рисков и послеоперационных осложнений, создание оптимальных условий для индуцированной склерозантом регрессии патологических венозных конгломератов, короткий и гладкий послеоперационный период, возможность амбулаторного лечения. Улучшение качества жизни вследствие уменьшения, устранения болевого синдрома и восстановления функциональной активности челюстно-лицевой области положительно сказывается на общесоматическом состоянии, эстетике пациентов и психическом здоровье» [20, с. 118].

В этом контексте Ш.Т. Камилов и А.А. Гришин (2024) отмечают, что «традиционные хирургические подходы к лечению венозных мальформаций

в челюстно-лицевой области часто связаны с высоким риском осложнений и длительным восстановительным периодом, неудовлетворительным эстетическим результатом. Учитывая отсутствие митотической активности у венозных мальформаций, для данного вида патологий применимы не онкологические принципы лечения. В данном контексте склеротерапия, особенно с использованием пенной формы склерозантов, представляет собой обнадеживающую альтернативу, предлагая минимально инвазивный и эффективный метод лечения» [25, с. 15].

Лечение лимфангиом независимо от их структурных форм только хирургическое. Ввиду того, что при лимфангиоме отсутствуют пути оттока, самопроизвольного регресса не наблюдается. Как считают Д.Ю. Комелягин и соавт. (2019), «тяжесть патологии обусловлена тотальным поражением тканей от кожи и подкожной жировой клетчатки до костей с формированием грубых деформаций последних. Порочные ткани могут занимать любые области головы и шеи. Данные образования могут приводить к резкому ограничению функций дыхания, зрения, приёма пищи и речи. При локализации мальформации в области гортаноглотки, дна полости рта и языка существует высокий риск развития состояний, угрожающих жизни ребёнка. Обширные лимфатические и лимфовенозные мальформации являются причиной обезображивания внешнего вида пациента, что отрицательно влияет на его психоэмоциональный статус» [36, с. 30].

Нами наблюдалось всего 42 различные формы лимфангиом, все они локализовались на шее. Все больные были оперированы. Особенностью операций является то, что необходимо тщательно ушивать все лимфатические ходы и истоки поступления лимфы, а также избегать активного дренирования раны.

О высокой эффективности хирургического лечения лимфатических мальформаций сообщают Р.С. Оганесян и соавт. (2021), по мнению которых «наличие лимфатической мальформации само по себе является показанием к хирургическому вмешательству, однако выбор наиболее оптимального

метода лечения до сих пор остаётся неоднозначным. Объём открытых хирургических вмешательств при лимфатических мальформаций области головы и шеи зависит от формы, локализации и распространённости мальформации (консервативная паротидэктомия, резекция языка, эндоларингеальные вмешательства и др.). Операции при лимфатических мальформаций осложняются отсутствием чётких границ поражения и риском повреждения подлежащих изменённых структур. Кроме этого, при удалении субдермально расположенных протяженных мальформаций, тесно спаянных с кожей, возникает необходимость иссечения большого участка вовлечённой в процесс кожи, что приводит к сложным реконструктивным пластикам с замещением образовавшегося дефекта перемещенным кожным лоскутом на широком основании» [50, с. 141-144].

Полев Г.А. и соавт. (2025) отмечают, что, «несмотря на отсутствие неопластического роста, лимфангиомы, развивающиеся в области головы и шеи, ассоциированы с агрессивным, часто инфильтрирующим распространением, что обуславливает высокую частоту развития осложнений и жизнеугрожающих состояний, значительных косметических дефектов и технических сложностей лечения. Проведённое авторами исследование демонстрирует значимую роль хирургии как составной части мультимодального персонифицированного лечения пациентов с лимфатическими мальформациями внеорганной шейной локализации. По данным автором открытым также остаётся вопрос о возможности активного динамического наблюдения в отсутствие инвазивного лечения ввиду разнящихся данных касательно спонтанной инволюции лимфангиомы головы и шеи и отсутствия крупных исследований по данной теме» [50, с. 141-144].

Учитывая то, что большинство больных, включённых в настоящее исследование, были оперированы и пролечены в последние 2-3 года, результаты лечения были изучены в сроках до трёх лет. Непосредственные результаты и ближайшем сроке до 6 месяцев изучены у всех больных. До

трёх лет были изучены у 127 (66,2%) оперированных больных. При анализе непосредственных результатов учитывались интраоперационные осложнения, в ближайшем периоде – остаточные явления интраоперационных осложнений. Учитывались такие возможные осложнения, как повреждения сосудов, кровотечение, повреждение нерва, краевой некроз раны, нагноение раны, лимфоррея из раны, косметический дефект. При склеротерапии поверхностных капиллярных гемангиом при проведении сеансов склерооблитерации осложнений не было отмечено.

Всего осложнения в ближайшем послеоперационном периоде во всех группах отмечались у 8 (6,3%) оперированных больных. Эти осложнения на конечных результатах не отражались. Кровотечение, которое отмечалось у 1 больного во время операции иссечения обширных гемангиом правой половины лица и шеи остановлено прошиванием. Иссечение гемангиомы было произведено после эндоваскулярной эмболизации питающих ветвей наружной сонной артерии. Исход операции - частичный парез ветвей лицевого нерва со значительным регрессом после операции. Во избежание интраоперационных осложнений при хирургическом лечении АВМ сосудов головы и шеи Махкамов К.Э. и соавт. (2020) предлагают «детальное понимание ангиоархитектоники АВМ и о окружающие анатомические структуры, представление в трёхмерном пространстве операционного поля, правильный отбор пациента тому или иному виду вмешательства, интраоперационная правильная идентификация дренирующей вены и приводящих сосудов, применение методики «грязной коагуляции» являются залогом успеха и достижения благоприятных результатов хирургического лечения» [43, с. 97]

Критерии оценки отдалённых результатов лечения ангиодисплазий включали: радикальность оперативного вмешательства, косметичность, рецидивы заболевания. Хорошим результатом считалось радикальное иссечение мальформации при хирургическом лечении, приемлемый косметический эффект (отсутствие обезображающих рубцов, деформаций),

отсутствие неврологических осложнений и отсутствие рецидивов заболевания, в том числе и консервативного лечения, и склеротерапии. Удовлетворительный результат - радикализм вмешательства или других методов лечения, но наличие косметических дефектов, но без рецидивов заболевания. Неудовлетворительный результат – когда отмечается рецидив заболевания.

В анализе отдалённых результатов венозно-кавернозных гемангиом включены больные, которым проведена только склеротерапия (25). Данные больные были с небольшими, подкожно расположенными гемангиомами. Им оперативное лечение не потребовалось. Среди оперированных больных в этой группе рецидив гемангиомы отмечался в 7 (8,1%) случаях в разные сроки наблюдения. Из них 2 больных были повторно оперированы. Остальным 5 пациентам учитывая небольшую по площади величину образования, была произведена склерооблитерация. Косметический дефект вследствие частичного пареза лицевого нерва отмечался у больного с обширной артерио-венозной гемангиомой лица, языка и слизистой полости рта. Данный случай оценён как удовлетворительный результат.

Результаты лечения поверхностных капиллярных гемангиом, локализованных, в основном, в лицевой и волосистой частях головы, были хорошими за период наблюдения. Рецидивов не было отмечено, на месте оставался нежный белесоватый рубец, нередко следов не оставалось вообще.

У больных с перикраниальным синусом теменной области также в отдалённом периоде осложнений и рецидивов не было отмечено. Всего рецидив мальформации, т.е. неудовлетворительный результат, был отмечен в 8 (4,2%) случаях. Удовлетворительный результат отмечался в 1 (0,5%) случае. У остальных 182 (95,3%) больных за период наблюдения сохранялся хороший результат.

Полученные нами результаты соответствуют данным литературы, так как при лечении большинства пациентов был учтён опыт зарубежных специалистов. Как указывают Е.Ю. Гавеля и соавт. (2018), «медикаментозная

терапия препаратом пропранолол применяется при наличии очагов гиперплазии кровеносных сосудов с обширными участками поражения, или их критической локализации в стадии активного роста и начала инволюции, а его эффективность достигает более 78,5%. Для получения хороших результатов при наличии резидуальных телеангиэктазий и как самостоятельный метод при капиллярных ангиодисплазиях эффективен импульсная фототерапия. Однако, по данным авторов ведущим методом лечения сосудистых поражений является хирургический, а лимфатических мальформаций – хирургический в сочетании с ультразвуковой деструкцией, склеротерапией; при мальформациях кровеносных сосудов – в сочетании с радиочастотной абляцией, лазерной абляцией и эмболизацией питающих сосудов» [72, с. 68].

Tim E. Darsaut (2024), оперируя 1010 пациентов с ВМС, в течение трёхлетнего наблюдения только в 1,7% случаев наблюдали неудовлетворительные результаты из-за прогрессирования основного заболевания, что совпадают с нашими результатами [87, с. 637-644]. Абушкин А.А. и соавт. (2022), проводив амбулаторное лечение 173 детей и 46 взрослых пациентов с венозными мальформациями, у 94,2% и у 84,5% из них получили хорошие результаты [34, с. 5]. Гришин А.А. и соавт. (2019), наблюдали хороший эффект склерозирования венозных мальформаций челюстно-лицевой области спустя месяц после процедуры, а размеры образований уменьшились на 70-75% [58, с. 58-63].

Ломака М.А. и соавт. (2021) анализировали «эффективность диагностики и лечения 170 детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи. Всем пациентам выполнено УЗИ с эластографией, которое повторялось на 10–14 сутки после операции и в динамике через 3, 6, 12 месяцев. Магнитно-резонансная томография выполнялась пациентам до и через 6–12 месяцев после лечения. Комбинация хирургического метода и ультразвуковой деструкции с аспирацией применялась 32 пациентам. Склерозирование применялось как самостоятельный метод у 10 пациентов, и

после ранее проведённого хирургического лечения – у 11 пациентов. В качестве склерозантов были использованы 70% р-р этанола, Доксициклин. Комбинация хирургического лечения и лазерного воздействия проводилась у 7 пациентов» [70, с. 228].

В систематическом обзоре было показано, что эмболизация, как основной метод лечения АВМ головы и шеи, способствует в 62,2% случаев полному и в 36,2% частичному излечению пациентов, хотя у 30% пациентов наблюдались различные осложнения [92, с. 852-856]. Камилов Ш.Т. с соавт. (2024) отмечают, что «в среднем после проведения одного сеанса склерозирования, мальформации уменьшались в своих размерах на 60%, хотя у 36% пациентов наблюдались различные осложнения» [25, с. 19-21].

На протяжении длительного времени вопрос выбора оптимального, мини-инвазивного и одновременно радикального метода лечения ВМС остаётся нерешённым [106; 120, с. 773-779]. Особенно сложными в плане лечения, по мнению Я.В. Смирнова (2018), являются «ВМС, распространяющиеся в глубокие слои тканей головы и шеи, что обусловлено интенсивным кровоснабжением этой зоны и непосредственной близостью к жизненно важным анатомическим структурам. Он считает, что одни лечебные подходы ориентированы на полное удаление патологического образования, в то время как другие - на его замещение рубцовой тканью» [66].

Как показывают результаты нашей работы, а также данные литературы, в настоящее время многие аспекты диагностики и лечения ВМС остаются нерешёнными и требуют активной дискуссии, особенно кранио-цервикальная их локализация. Только комбинация нескольких методов лечения позволяет значительно улучшить степень оказания специализированной медицинской помощи пациентам с ВМС и добиться в большинстве случаев ожидаемых результатов.

Таким образом, сосудистые мальформации – разнообразная патология, каждая из них требует особого подхода в диагностике и лечении. В

зависимости от вида мальформаций для диагностики использован комплекс методов: клинические данные, УЗДС, ангиография, КТ-ангиография, МР-флебография. Унифицированный подход к лечению позволил чётко определить его тактику: в одном случае - консервативное, в другом - склеротерапия в сочетании с консервативным, в третьем – склеротерапия в сочетании с хирургическим. Оперативное и консервативное лечение различных форм сосудистых мальформаций кранио-цервикальной области являются правильной тактикой и выбором метода лечения в зависимости от вида, локализации, площади поражения и активности роста гемангиом. А оперативное лечение при определённых формах подтвердило свою высокую эффективность.

ВЫВОДЫ

1. Структура врождённых сосудистых мальформаций кранио-цервикальной локализации по данным обращаемости пациентов в специализированный стационар характеризуется преобладанием венозно-кавернозных гемангиом (45,0%), при существенной доле поверхностных капиллярных гемангиом (22,0%) и лимфангиом (22,0%). Артерио-венозные гемангиомы (7,1%) и венозные гемангиомы свода черепа (3,1%) встречаются значительно реже, что отражает сравнительно меньшую распространённость высокопоточных форм ангиодисплазий по сравнению с низкопоточными венозными и лимфатическими мальформациями [1-А, 2-А, 4-А, 9-А, 14-А].

2. Клинические проявления мальформаций зависели от зоны локализации, размеров, взаимоотношения с магистральными сосудами и окружающими анатомическими структурами, динамики их роста и характерных признаков лимфатических мальформаций. Окончательным методом диагностики лимфангиом и низкопоточных венозных форм сосудистых мальформаций являются ультразвуковые технологии визуализации, обеспечивающие точную оценку морфологической их структуры и гемодинамических характеристик. В то же время для детального определения ангиоархитектоники высокопоточных форм ангиодисплазий неизбежно требуется проведение контрастных методов исследования, позволяющих объективно визуализировать особенности патологического шунтирования и артериовенозных свищей. Для артериовенозных гемангиом характерны наличие аномальных питающих артерий, в которых линейная скорость кровотока в два раза выше ($45,2 \pm 6,6$ см/с) по сравнению с интактными ветвями ($22,4 \pm 3,8$ см/с) наружной сонной артерии [1-А, 2-А, 5-А, 8-А, 9-А, 15-А].

3. Разработанная тактика введения пациентов с врождёнными сосудистыми мальформациями головы и шеи является базовой основой для научно обоснованного выбора оптимальных лечебных подходов при

низкопоточных и высокопоточных их форм. Применение этапной лечебной стратегии при обширных венозно-кавернозных мальформациях, включающей первичную склерооблитерацию с последующим хирургическим иссечением, обеспечивает значимое уменьшение объёма патологического поражения, снижение риска интраоперационных кровотечений и достижение высоких функционально-эстетических результатов, что подтверждает её клиническую целесообразность и эффективность [1-А, 2-А, 3-А, 7-А, 8-А, 10-А, 11-А, 13-А, 14-А, 15-А].

4. При артерио-венозных гемангиомах кранио-цервикальной области оптимальная лечебная тактика предусматривает этапную коррекцию патологического кровотока: сперва выполняется ликвидация аномальной питающей гемангиому артерии хирургическим или эндоваскулярным методом, что позволяет редуции высокопоточного кровообращения. На последующих этапах проводится склерооблитерация, а при наличии показаний - хирургическое иссечение остаточного гемангиоматозного конгломерата. Практическое применение такой последовательной стратегии обеспечивает радикальность лечения и способствует достижению устойчивого клинического результата [1-А, 3-А, 6-А, 8-А, 11-А, 12-А, 15-А].

5. Предложенная оптимизированная тактика лечения и оптимальный выбор способов устранения врождённых мальформаций сосудов головы и шеи позволили получить лучших результатов с минимальными количествами ($n=8$; 4,2%) рецидивов и высокими ($n=182$; 95,3%) хорошими результатами в отдалённом периоде [2-А, 4-А, 8-А, 10-А, 11-А, 13-А, 15-А].

РЕКОМЕНДАЦИИ ПО ПРАКТИЧЕСКОМУ ИСПОЛЬЗОВАНИЮ РЕЗУЛЬТАТОВ ИССЛЕДОВАНИЯ

1. Данные об особенностях клинического проявления гемангиом и лимфангиом окажут практическую помощь врачам других профилей и специалистам при первичной диагностике и планировании дальнейшего обследования пациентов. Оценка характера роста либо инволюции гемангиом и лимфангиом позволит правильно выбрать тактику лечения. Выявление признаков регресса поверхностных капиллярных гемангиом позволяет избегать агрессивных способов лечения, ограничиваясь консервативным лечением.

2. Правильно выбранная тактика лечения позволяет определить вид и объём комплексного лечения, что улучшит результаты. Разработанный метод диагностики и хирургического лечения артериовенозной гемангиомы губ является эффективным способом для достижения хороших результатов. Усовершенствование способа оперативного вмешательства при лимфангиомах путём тщательного зашивания всех лимфатических каналов и карманов, т.е. источников поступления лимфы, предупреждает рецидив лимфангиомы.

3. Базовой основой тактики лечения гемангиом является сочетание поэтапного применения миниинвазивного способа склеротерапии и оперативного лечения. Сочетание склеротерапии и хирургического иссечения гемангиомы поэтапно обеспечивают радикальность лечения, предупреждая рецидив.

4. Полученные результаты и разработанные практические рекомендации позволяют улучшить организацию специализированной медицинской помощи больным с врождёнными сосудистыми мальформациями головы и шеи, одновременно повышая информированность врачей различных специальностей о современных подходах к диагностике и лечению этих патологий.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Альтман, И.В. Актуальность изучения эндотелиального фактора роста сосудов у больных с артериовенозной мальформацией [Текст] / И.В. Альтман // Ендоваскулярна нейрорентгенохірургія. - 2019. - № 4 (30). - С. 59-67.
2. Анализ типа течения артериовенозных мальформаций головного мозга на основании оценки персонализированных особенностей ангиоархитектоники венозных дренажей [Текст] / Н.А. Мамонов [и др.] // Российский журнал персонализированной медицины. - 2022. - Т. 2, № 5. - С. 16-24.
3. Андреева, И.В. Возможности ультразвукового сканирования сосудов головы и шеи [Текст] / И.В. Андреева, Н.В. Калина, А.С. Григорьев // Digital Diagnostics. - 2021. - Т. 2, № S2. - С. 30-31.
4. Ближайшие результаты микрохирургического лечения артериовенозных мальформаций головного мозга у пациентов без кровоизлияния [Текст] / В.А. Горожанин [и др.] // Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. - 2018. - Т. 82, № 6. - С. 30-37.
5. Буковецкая, М.С. Инфантильная гемангиома: современный взгляд на патогенез и лечение [Текст] / М.С. Буковецкая, Е.М. Камалтынова // Бюллетень сибирской медицины. - 2026. Т. 25, № 1. - С. 144-151.
6. Варианты хирургического лечения сосудистых мальформаций головы и шеи: количественная оценка в периоперационном периоде [Текст] / Т.З. Чкадуа [и др.] // Клиническая стоматология. - 2022. - Т. 25, № 2. - С. 68-73.
7. Венозная мальформация в практике оториноларинголога [Текст] / И.С. Фетисов [и др.] // Московская медицина. - 2019. - № 6 (34). - С. 100.
8. Внутриутробное развитие и формирование кровеносных сосудов головы и шеи [Текст] / И.Ю. Бычкова [и др.] // Оперативная хирургия и клиническая анатомия (Пироговский научный журнал). - 2023. - Т. 7, № 1. - С. 50-57.

9. Возницын, Л.В. Сравнение эффективности полидоканола и блеомицин-полидоканоловой пенной композиции при лечении детей с венозными мальформациями головы и шеи [Текст] / Л.В. Возницын, О.З. Топольницкий // Стоматология детского возраста и профилактика. - 2025. - Т. 25, № 3. - С. 247-255.

10. Возницын, Л.В. Экспериментальное обоснование применения новой Блеомицин-Полидоканоловой мини-пенной композиции при лечении детей с венозными мальформациями головы и шеи [Текст] / Л.В. Возницын, О.З. Топольницкий, Е.Т. Ермуханова // Стоматология детского возраста и профилактика. - 2021. - Т. 21, № 3. - С. 158-162.

11. Врожденная аномалия сосудов головного мозга: артериовенозная мальформация вены Галена (случай из практики) [Текст] / Е.А. Губик [и др.] // Сибирский медицинский вестник. - 2025. - Т. 9, № 1. - С. 11-19.

12. Гавеля, Е.Ю. Применение лазерных технологий при лечении сосудистых поражений головы и шеи у детей [Текст] / Е.Ю. Гавеля, В.В. Рогинский, А.Г. Надточий // Медицинская физика. - 2023. - № 2. - С. 34-35.

13. Гаибов, А.Д. Диагностика и принципы хирургического лечения аневризм ветвей дуги аорты [Текст] / А.Д. Гаибов, Д.Д. Султанов, О.Н. Садриев // Кардиология и сердечно-сосудистая хирургия. - 2017. - Т. 10, № 5. - С. 58-63.

14. Гиндич, О.А. Хирургическое лечение капиллярных мальформаций головы и шеи [Текст]: дисс. ... канд. мед. наук: 14.01.03/ Гиндич Ольга Андреевна. - К., – 2015. – 167 с.

15. Гришин, А.А. Склеротерапия при венозных мальформациях челюстно-лицевой области [Текст] / А.А. Гришин, Ш.Т. Камилов, С.Ю. Иванов // Клиническая стоматология. - 2025. - Т. 28, № 1. - С. 157-160.

16. Дан, В.Н. Диагностика и хирургическое лечение [Текст]: дисс. ... д-ра мед наук: 14.01.17 / Василий Нуцович Дан. - М., 1989. - 300 с.

17. Дан, В.Н. Хирургическая тактика при артериовенозных ангиодисплазиях в зависимости от локализации и величины поражения

[Текст] / В.Н. Дан, Ю.Д. Волынский, Г.И. Кунцевич // Кардиология. – 1990. – № 12, – С. 43–46

18. Диагностика образований из кровеносных сосудов челюстно-лицевой области и шеи у детей [Текст] / В.В. Рогинский [и др.] // Стоматология детского возраста и профилактика. – 2010. – Т. 9, № 1 (32). – С. 56-61.

19. Дифференцированный подход к лечению младенческих гемангиом головы и шеи [Текст] / А.Г. Денис [и др.] // Russian Journal of Stomatology. - 2016. - Т. 9, № 2. - С. 77.

20. Досмухамедова, Л.В. Склеротерапия в лечении венозных мальформаций челюстно-лицевой области у детей [Текст] / Л.В. Досмухамедова, Б.Б. Эргашев, Р.Р. Кучкарова // Ангиология и сосудистая хирургия. Журнал им. академика А.В. Покровского. - 2025. - Т. 31, № 4. - С. 118-125.

21. Дружинина, Н.А. Облитерационные методики в лечении пациентов с венозными мальформациями наружной локализации [Текст] / Н.А. Дружинина, С.В. Сапелкин // Диагностическая и интервенционная радиология. - 2024. - Т. 18, № S1.1. - С. 76.

22. Егорова, А.И. Спонтанное кровоизлияние в орбиту, вызванное мальформацией сосудов [Текст] / А.И. Егорова, С.А. Тулупова // Forcipe. - 2023. - Т. 6, № S2. - С. 924.

23. Жизнеугрожающие воспалительные осложнения хирургического лечения детей с обширными сосудистыми мальформациями головы и шеи. Тактика челюстно-лицевого хирурга [Текст] / А.В. Петухов [и др.] // Детская хирургия. - 2022. - Т. 26, № S1. - С. 76.

24. Камилов, Ш.Т. Лечение пациентов с венозными мальформациями челюстно-лицевой области методом склерозирования [Текст] / Ш.Т. Камилов // Тихоокеанский медицинский журнал. - 2024. - № 3 (97). - С. 63-68.

25. Камилов, Ш.Т. Применение Тетрадецилсульфата натрия при лечении пациентов с венозными мальформациями челюстно-лицевой области

[Текст] / Ш.Т. Камилов, А.А. Гришин // Медико-фармацевтический журнал Пульс. - 2024. - Т. 26, № 11. - С. 15-23.

26. Камилов, Ш.Т. Сравнение эффективности поверхностно-активных веществ при склерозировании венозных мальформаций челюстно-лицевой области [Текст] / Ш.Т. Камилов, А.А. Гришин // Прикладные информационные аспекты медицины. - 2024. - Т. 27, № 4. - С. 4-12.

27. Кириленко, Н.А. Клинический случай артерио-венозной мальформации шеи как случайная находка [Текст] / Н.А. Кириленко, Е.И. Зяблова // Инновационная медицина Кубани. - 2019. - № 1 (13). - С. 53-56.

28. Клинический случай врожденной артериовенозной мальформации сосудов головного мозга [Текст] / И.Н. Горяникова [и др.] // Морфологический альманах имени В.Г. Ковешникова. - 2024. - Т. 22, № 2. - С. 68-76.

29. Клинический случай реабилитации ребенка с артерио-венозной мальформацией [Текст] / М.О. Мосина [и др.] // Детская и подростковая реабилитация. - 2024. - № 4 (54). - С. 34-37.

30. Клинический случай успешного эндоваскулярного лечения экстракраниальной артериовенозной мальформации головы [Текст] / А.А. Суфианов [и др.] // Сеченовский вестник. - 2019. - Т. 10, № 4 (38). - С. 40-48.

31. Комплексное лечение детей с различными поражениями кровеносных сосудов головы и шеи [Текст] / Е.Ю. Гавеля [и др.] // Стоматология. - 2021. - Т. 100, № 5. - С. 30-37.

32. Конюшевская, А.А. Клинический случай редкой наследственной патологии - синдром Клиппеля-Треноне-Вебера-Рубашова в практике врача-педиатра [Текст] / А.А. Конюшевская, С.Я. Ярошенко // Здоровье ребенка. - 2014. - №.2. - С. 117-122.

33. Кочмашев, И.В. Опыт лечения экстракраниальных мальформаций головы [Текст] / И.В. Кочмашев // Международный журнал интервенционной кардиоангиологии. - 2024. - № S1-1. - С. 60.

34. Лечение венозных мальформаций в условиях амбулаторного центра [Текст] / И.А. Абушкин [и др.] // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. - 2022. - Т. 12, № S. - С. 5.

35. Лечение лимфатических мальформаций головы и шеи препаратом ОК-432 (Пицибанил) [Текст] / А.В. Петрушин [и др.] // Голова и шея. - 2017. - № S1. - С. 31.

36. Лечение ребенка с обширной лимфовенозной мальформацией в области головы и шеи [Текст] / Ю. Комелягин [и др.] // Голова и шея. – 2019. – № 1. - С. 29-41.

37. Ломака, М.А. Лазерная абляция и ультразвуковая деструкция в комплексном лечении детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи [Текст] / М.А. Ломака, В.В. Рогинский, И.А. Овчинников // Медицинская физика. – 2023. – № 2. – С. 70-71.

38. Ломака, М.А. Лечение ребенка с лимфатической мальформацией головы методом склерозирования [Текст] / М.А. Ломака, В.В. Рогинский // Вестник Башкирского государственного медицинского университета. - 2025. - № 3. - С. 33-39.

39. Ломака, М.А. Ультразвуковая деструкция при лечении детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи [Текст] / М.А. Ломака, В.В. Рогинский // Детская хирургия. – 2023. – Т. 27, № S1. – С. 118.

40. Магнитно-резонансная томография лимфатических мальформаций лица и шеи [Текст] / С.С. Фролов [и др.] // Stomatology. - 2016. - Т. 95, № 6-2. - С. 102-103.

41. Малоинвазивные методы лечения детей с поражениями кровеносных сосудов головы и шеи [Текст] / Е.Ю. Гавеля [и др.] // Детская хирургия. - 2020. - Т. 24, № S1. - С. 28.

42. Малоинвазивные методы лечения детей с сосудистыми поражениями головы и шеи [Текст] / Е.Ю. Гавеля [и др.] // Анналы пластической, реконструктивной и эстетической хирургии. - 2018. - № 4. - С. 68-69.

43. Махкамов, К.Э. Интраоперационные осложнения в хирургии артериовенозных мальформаций сосудов головного мозга и пути их решения [Текст] / К.Э. Махкамов, М.К. Махкамов // Вестник экстренной медицины. - 2020. - Т. 13, № 4. - С. 94-99.

44. Микропенная склеротерапия венозных мальформаций головы и шеи [Текст] / А.Ю. Дробышев [и др.] // Эндоскопическая хирургия. – 2022. – Т. 28, № 5. – С. 27-32.

45. Мультидисциплинарный подход к лечению обширных ангиодисплазий лица и шеи [Текст] / Н.Г. Коротких [и др.] // Вестник новых медицинских технологий. – 2011. – Т. 18, № 2. – С. 357-359.

46. Мультимодальная терапия лимфатических мальформаций с локализацией в области шеи у детей [Текст] / Г.А. Полев [и др.] // Вопросы гематологии, онкологии и иммунопатологии в педиатрии. - 2025. - Т. 24, № 1. - С. 144-155.

47. Мультимодальное лечение церебральных артерио-венозных мальформаций [Текст] / К.Ю. Орлов [и др.] // Российский нейрохирургический журнал имени профессора А.Л. Поленова. - 2023. - Т. 15, № S1. - С. 83-84.

48. Облитерационные методики в лечении венозных мальформаций [Текст] / С.В. Сапелкин [и др.] // Флебология. - 2022. - Т. 16, № 2-2. - С. 55-56.

49. Облитерационные методики при лечении пациентов с венозными мальформациями: опыт центра [Текст] / С.В. Сапелкин [и др.] // Ангиология и сосудистая хирургия. Журнал им. академика А.В. Покровского. - 2023. - Т. 29, № 2. - С. 105-115.

50. Оганесян, Р.С. Хирургическое лечение лимфатических мальформаций области головы и шеи у детей [Текст] / Р.С. Оганесян, Н.С. Грачев // Педиатрия. Журнал им. Г.Н. Сперанского. – 2021. – Т. 100, № 3. – С. 141-146.

51. Оптимизированная тактика лечения церебральных артерио-венозных мальформаций [Текст] / К.О. Орлов [и др.] // Российский

нейрохирургический журнал имени профессора А.Л. Поленова. - 2022. - Т. 14, № S1. - С. 10-10(2).

52. Опыт лечения детей с обширными лимфатическими и лимфовенозными мальформациями головы, шеи, средостения [Текст] / Д.Ю. Комелягин [и др.] // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. - 2020. - Т. 10, № S. - С. 80.

53. Опыт лечения ребенка с артериовенозной мальформацией головы [Текст] / С.В. Яматина [и др.] // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. - 2020. - Т. 10, № S. - С. 213.

54. Орбитальная кавернозная венозная мальформация: динамика клиничко-рентгенологической симптоматики у пациентов "группы наблюдения" [Текст] / А.П. Трунова [и др.] // Современные технологии в офтальмологии. - 2024. - Т. 1, № 4. - С. 124.

55. Орлов, М.Ю. Дифференцированное хирургическое лечение артериовенозных мальформаций головного мозга у детей [Текст] / М.Ю. Орлов, Л.Н. Яковенко, Ю.Р. Яроцкий // Український нейрохірургічний журнал. – 2010. – № 3. – С. 43а.

56. Применение Доксциклина в лечении детей с лимфатическими мальформациями в области головы и шеи [Текст] / А.В. Петухов [и др.] // Russian Journal of Stomatology. - 2016. - Т. 9, № 2. - С. 86.

57. Применение лазеров при лечении поражений кровеносных сосудов головы и шеи у детей [Текст] / Е.Ю. Гавеля [и др.] // Лазерная медицина. - 2021. - Т. 25, № S3. - С. 18.

58. Применение метода контролируемого склерозирования в лечении венозных мальформаций челюстно-лицевой области / А.А. Гришин [и др.] // Стоматология. - 2019. - Т. 98, № 4. - С. 60-64.

59. Применение эндоваскулярных и гибридных методик хирургического лечения травматических огнестрельных артерио-венозных фистул конечностей [Текст] / К.Ю. Петров [и др.] // Вестник Национального

медико-хирургического центра им. Н.И. Пирогова. - 2024. - Т. 19, № 2. - С. 148-153.

60. Радиочастотная термоабляция у больных с поражениями кровеносных сосудов челюстно-лицевой области [Текст] / В.В. Рогинский [и др.] // Голова и шея. - 2015. - № 1. - С. 31-35.

61. Результаты хирургического лечения орбито-краниальных и орбитальных кавернозных венозных мальформаций (офтальмологические аспекты) [Текст] / А.П. Трунова [и др.] // Вопросы нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко. - 2025. - Т. 89, № 2. - С. 48-56.

62. Рентгенэндоваскулярная хирургия в лечении кровотечений в области головы и шеи (обзор литературы) [Текст] / В.А. Жихарев [и др.] // Вестник новых медицинских технологий. Электронное издание. - 2023. - Т. 17, № 4. - С. 19-32.

63. Репина, Э.А. Тактика лечения детей с гиперплазией кровеносных сосудов в челюстно-лицевой области [Текст]: дисс. ... канд. мед. наук:14.01.14 / Репина Эвелина Андреевна. - М., – 2013. – 110 стр.

64. Романов, Д.В. Использование ND: YAG1064nm LP лазера в лечении венозных мальформаций у детей [Текст] / Д.В. Романов, Д.А. Сафин // Российский вестник детской хирургии, анестезиологии и реаниматологии. - 2020. - Т. 10, № 5. - С. 134.

65. Сафарова, А.Н. Современные принципы лечения артерио-венозных форм врождённых ангиодисплазий периферических сосудов [Текст]: дисс канд. мед. наук / А.Н. Сафарова. – Душанбе, 2013. – 113 с.

66. Смирнов, Я.В. Клинико-морфологические характеристики и оптимизация лечения детей с мальформациями кровеносных сосудов в области головы и шеи [Текст]: дисс... канд. мед. наук: 14.01.14/14.01.17 / Я.В. Смирнов. - Москва, 2018. - 148с.

67. Совершенствование подходов к лечению детей с поверхностными младенческими гемангиомами головы и шеи с применением

высокоэнергетических лазеров [Текст] / И.А. Диомидов [и др.] // Проблемы стоматологии. - 2019. - Т. 15, № 4. - С. 131-139.

68. Современные возможности хирургического лечения артерио-венозных ангиодисплазий [Текст] / А.Д. Гаибов [и др.] // Ангиология и сосудистая хирургия. Журнал им. академика А.В. Покровского. - 2013. - Т. 19, № 4. - С. 143-149.

69. Современные подходы в лечении младенческой гемангиомы и различных видов мальформаций в области головы и шеи у детей [Текст] / Е.Ю. Гавеля [и др.] // Вопросы онкологии. - 2023. - Т. 69, № 3S. - С. 255-256.

70. Современный взгляд на диагностику и лечение детей с лимфатическими мальформациями головы и шеи [Текст] / М.А. Ломака [и др.] // Children's Medicine of the North-West. – 2021. – Т. 9, № 1. - С. 228.

71. Сравнительная характеристика офтальмологической симптоматики орбито-краниальной и орбитальной кавернозной венозной мальформации [Текст] / Н.К. Серова [и др.] // Офтальмологические ведомости. - 2023. - Т. 16, № 4. - С. 35-42.

72. Тактика лечения детей с сосудистыми поражениями головы и шеи [Текст] / Е.Ю. Гавеля [и др.] // Анналы пластической, реконструктивной и эстетической хирургии. - 2018. - № 1. - С. 67-68.

73. Терновский, С.Д. Ангиомы [Текст] / С.Д. Терновский // Хирургия детского возраста. – М.: Медгиз, 1959. - С. 179–186.

74. Частота и структура гестационных осложнений у женщин с метаболическим синдромом [Текст] / М.С. Рустамова [и др.] // Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана. - 2024. - Т. 14, № 4. - С. 49-58.

75. Чен, Д.Ч. Диагностика артерио-венозных свищей [Текст] / Д.Ч. Чен // In Situ. - 2016. - № 9. - С. 36-39.

76. A neonate in emergency for giant auricular and cervical lymphatic malformations: Ultrasound-guided percutaneous bleomycin sclerotherapy may be a

choice [Text] / J. Ding [et al.] // *Pediatr Investig.* – 2024. – Vol. 8, № 4. – P. 316-318.

77. Antiangiogenic treatment of patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia: experience of a Hungarian center [Text] / B. Brugós [et al.] // *J Clin Med.* – 2025. – Vol. 14, № 22. – Article ID: 8160.

78. Are we overlooking vascular anomalies in oral and maxillofacial surgical training? [Text] / J. Middleton [et al.] // *J Maxillofac Oral Surg.* – 2025. – Vol. 24, № 1. – P. 30-35.

79. Arteriovenous fistula in the head and neck - a systematic review and meta-analysis of clinical presentation [Text] / J.L.A. Embrechts [et al.] // *Eur Arch Otorhinolaryngol.* – 2026. – Vol. 283, № 2. – P. 661-669.

80. Atypical intramuscular arterio-venous malformations and intramuscular capillary type hemangiomas of the head and neck: considerations on a case series of 13 patients [Text] / G. Colletti [et al.] // *J Craniomaxillofac Surg.* – 2026. - Vol. 54, № 5. – Article ID: 104444.

81. Ayyildiz, H. Sclerotherapy with polidocanol for head and neck vascular anomalies: a single-center experience [Text] / H. Ayyildiz, B. Ersoy, M. Barburoglu // *Ann Vasc Surg.* – 2026. – Vol. 123. – P. 531-538.

82. Bilateral superior labial artery embolization for arteriovenous malformation [Text] / C. Fornaseri [et al.] // *Minerva Dent Oral Sci.* – 2026. – Vol. 75, № 2. – P. 152-159.

83. Bleomycin electrosclerotherapy (best) for slow-flow malformations of the upper aerodigestive tract [Text] / V. Vielsmeier [et al.] // *Biomedicines.* – 2025. – Vol. 13, № 5. – Article ID; 1055.

84. Combined-modality therapy for extensive arteriovenous malformation of head and neck: a case report [Text] / W. Zhang [et al.] // *Zhonghua Er Bi Yan Hou Tou Jing Wai Ke Za Zhi.* – 2025. – Vol. 60, № 2. – P. 177-178.

85. Comparison of bleomycin polidocanol foam versus absolute ethanol for sclerotherapy of venous malformations [Text] / J. Lai [et al.] // *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* – 2026. – Vol. 14, № 2. – Article ID: 102352.

86. Comparison of efficacy between ultrasound-guided microwave ablation and sclerosing agents for the treatment of head and neck venous malformations [Text] / M.R. Fang [et al.] // *Zhonghua Yi Xue Za Zhi.* – 2025. – Vol. 105, № 16. – P. 1256-1261.

87. Conservative management of brain arteriovenous malformations: results of the prospective observation registry of a pragmatic trial [Text] / T.E. Darsaut [et al.] // *J Neurosurg.* – 2024. – Vol. 142, № 3. – P. 637-646.

88. Current operating procedure (COP) for Bleomycin ElectroScleroTherapy (BEST) of low-flow vascular malformations [Text] / T. Muir [et al.] // *Radiol Oncol.* – 2024. – Vol. 58, № 4. – P. 469-479.

89. Dannucio, V. Integrating palliative care in the intensive care unit for a lethal cervical arteriovenous malformation in a reproductive-aged woman: A case report [Text] / V. Dannucio, M. Madruga, S. Carlan // *Cureus.* – 2025. – Vol. 17, № 12. – Article ID: e99691.

90. Efficacy and safety of lasers in treating head and neck capillary malformations: a systematic review and meta-analysis [Text] / S. Farsi [et al.] // *Otolaryngol Head Neck Surg.* – 2025. – Vol. 173, № 3. – P. 566-574.

91. Embolization and sclerotherapy for head and neck arteriovenous malformations with uncontrollable torrential bleeding [Text] / J. Zhang [et al.] // *J Vasc Surg Cases Innov Tech.* – 2024. – Vol. 10, № 6. – Article ID:101597

92. Embolization of arteriovenous malformations of head and neck: A systematic review [Text] / M.H. Malik [et al.] // *Interv Neuroradiol.* – 2025. – Vol. 31, № 6. – P. 852-858.

93. Embolotherapy of head and neck lesions: basics and clinical tips [Text] / S. Tanoue [et al.] // *Interv Radiol (Higashimatsuyama).* – 2024. – Vol. 9, № 3. – P. 112-121.

94. Ethanol embolotherapy of mandibular arteriovenous malformation-induced acute oral hemorrhage after tooth extraction [Text] / Y. Shen [et al.] // *Head Neck.* – 2024. – Vol. 46, № 8. – P. E80-E83.

95. Experience with trametinib in a pediatric patient with MAP2K1-related cervicofacial arteriovenous malformation [Text] / N. Swaminathan [et al.] // *Pediatr Blood Cancer*. – 2024. – Vol. 71, № 11. – Article ID: e31298.

96. Giant cervicothoracic cystic lymphangioma in a neonate: clinical challenges and management considerations [Text] / M.A. Bustamante-Ordoñez [et al.] // *AJP Rep*. – 2025. – Vol. 15, № 4. – P. e169-e174.

97. Hakimi, A.A. Venous vascular malformation of the parotid gland [Text] / A.A. Hakimi, E.L. Wu, J. Giurintano // *World J Otorhinolaryngol Head Neck Surg*. – 2024. – Vol. 10, № 4. – P. 350-352.

98. Head and neck venous malformations in children: clinical characteristics, therapeutic approach, and outcomes [Text] / A.F. González-Moreno [et al.] // *Pediatr Dermatol*. – 2025. – Vol. 42, № 6. – P. 1186-1189.

99. Hongo, H. Epidemiology and aetiology of cerebral cavernous malformations [Text] / H. Hongo, S. Miyawaki, N. Saito // *Acta Neurochir Suppl*. – 2025. - Vol. 136. - P 143-149.

100. Image-based Artificial Intelligence models in the diagnosis and classification of vascular anomalies of the soft tissue in the head and neck [Text] / R. Nocini [et al.] // *Comput Methods Programs Biomed*. – 2025. – Vol. 259. - Article ID:108525.

101. Incidence and factors associated with spontaneous regression in head and neck lymphatic malformations [Text] / J. Bonilla-Velez [et al.] // *JAMA Otolaryngol Head Neck Surg*. – 2025. – Vol. 151, № 5. – P. 503-512.

102. Innovative use of Bleomycin Electrosclerotherapy (BEST) for high-flow arteriovenous malformations in the head district: preliminary results of two cases [Text] / L. Latini [et al.] // *J Clin Med*. – 2025. – Vol. 14, № 7. – Article ID: 2516.

103. Intralesional bleomycin sclerotherapy for head and neck low-flow vascular malformations - A retrospective single-center experience [Text] / P.S. Brandão [et al.] // *J Craniomaxillofac Surg*. – 2025. – Vol. 53, № 4. – P. 332-339.

104. Ji, J. Treatment of hereditary hemorrhagic telangiectasias with sclerotherapy: A case series [Text] / J. Ji, A.M. Peterson, J.F. Piccirillo // Am J Otolaryngol. – 2025. – Vol. 46, № 1. – Article ID: 104537.

105. Management approach of vascular anomalies of head and neck region: a clinical study in tertiary care center [Text] / K. Sharma [et al.] // Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. – 2025. – Vol. 77, № 8. – P. 3071-3077.

106. Management for lymphatic malformations of head and neck [Text] / W. Yang [et al.] // Front Neurol. – 2024. – Vol. 15. - Article ID: 1450102.

107. Multidisciplinary management of pediatric head and neck lymphatic malformations: a 10-year single-institution experience [Text] / S. Singh [et al.] // Int J Pediatr Otorhinolaryngol. – 2026. – Vol. 204. – Article ID: 112794.

108. Multiple phleboliths in the upper lip vascular malformation: an unusual case report [Text] / K. Bottu [et al.] // J Maxillofac Oral Surg. – 2025. – Vol. 24, № 6. – P. 1848-1851.

109. New insights into cervicofacial vascular anomalies [Text] / D. Vrinceanu [et al.] // J Clin Med. – 2024. – Vol. 13, № 12. – Article ID: 3515.

110. Pahwa, S. Imaging of the extracranial vascular lesions of the head and neck [Text] / S. Pahwa, S.L. Bayliff // Semin Ultrasound CT MR. – 2025. – Vol. 46, № 5. – P. 364-374.

111. Prevalence and outcomes of select rare vascular conditions in females: A descriptive review [Text] / R. Sorber [et al.] // Semin Vasc Surg. – 2023. – Vol. 36, № 4. – P. 571-578.

112. Prevalence of hemangiomas in oral cavity, a cross-sectional study in Udaipur population [Text] / P. Sharma [et al.] // J Pharm Bioallied Sci. – 2025. – Vol. 17, Suppl 1. – P. S881-S883.

113. Qu, H.Q. Vascular malformations of the head and neck and a molecularly guided precision therapy framework [Text] / H.Q. Qu, D. Li, H. Hakonarson // Front Neurol. – 2026. – Vol. 17. – Article ID: 1796746.

114. Qualitative assessment of the patient-reported outcome measure for vascular malformation (PROVAM) questionnaire in patients with low-flow

vascular malformations: A prospective cohort study [Text] / T. Garg [et al.] // Cardiovasc Intervent Radiol. – 2025. – Vol. 48, № 12. – P. 1861-1868.

115. Ruthberg, J.S. Head and neck vascular anomalies in children [Text] / J.S. Ruthberg, S.M. Susarla, R.A. Bly // Oral Maxillofac Surg Clin North Am. – 2024. – Vol. 36, № 3. – P. 355-368.

116. Sclerotherapy vs. surgical excision for lymphatic malformations of the head and neck: a systematic review and meta-analysis [Text] / A. Alqutub [et al.] // Eur Arch Otorhinolaryngol. – 2024. – Vol. 281, № 11. – P. 5571-5617

117. Soumya, M.S. Vascular anomalies of the head and neck - case series [Text] / M.S. Soumya, V. Sreenivas, T.T. Thomas // Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. – 2024. – Vol. 76, № 5. – P. 3865-3870.

118. The clinical application of buried-suture method in the treatment of superficial arteriovenous malformations [Text] / J.X. Ma [et al.] // J Plast Reconstr Aesthet Surg. – 2025. – Vol. 104. – P. 26-32.

119. The role of otorhinolaryngologists in the treatment of hereditary hemorrhagic telangiectasia [Text] / R. Lehner [et al.] // Head Face Med. – 2025. – Vol. 21, № 1. – P. 87.

120. Treating head and neck venous malformations with cold helium plasma electrosurgical device: A 17 patients case series [Text] / B. Mattei [et al.] // J Craniomaxillofac Surg. – 2025. – Vol. 53, № 6. – P. 773-779.

121. Unveiling the myth of high recurrence rate of extracranial arteriovenous malformations of the head and neck: systematic review of case reports and case series [Text] / A.W. Putra [et al.] // F1000Res. – 2024. – Vol. 13. – P. 697.

122. Use of N-hexyl cyanoacrylate monomers for the treatment of intra- and extracranial arteriovenous malformations: a single-center experience [Text] / E. Murias Quintana [et al.] // Cureus. – 2025. – Vol. 17, № 5. – Article ID: e84290.

123. Vascular Anomalies classification: recommendations from the International Society for the Study of Vascular Anomalies [Electronic resource]. Pediatrics 2015; Available at: issva.org/classification Accessed [20.05.2025]

124. Vascular malformation in head and neck: a clinicopathological analysis of 675 cases [Text] / H.R. Chen [et al.] // Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi. – 2025. – Vol. 54, № 4. – P. 387-393.

125. Visser, A. Surgical management of arteriovenous malformation [Text] / A. Visser, T. FitzJohn, S.T. Tan // J Plast Reconstr Aesthet Surg. – 2011. – Vol. 64, № 3. – P. 283-291.

126. Wójcicki P. Epidemiology, diagnostics and treatment of vascular tumours and malformations [Text] / P. Wójcicki, K. Wójcicka // Adv Clin Exp Med. – 2014. – Vol. 23, № 3. – P. 475-484.

ПУБЛИКАЦИИ ПО ТЕМЕ ДИССЕРТАЦИИ

Статьи в рецензируемых журналах

[1-A]. Салимов, Ф.М. Баъзе чанбаҳои этиопатогенез, таъхис ва табобати малформатсияи (ноҳинҷории) сар ва гардан [Матн] / Ф.М. Салимов // Авҷи зуҳал. – 2024. – № 2. – С. 172-178.

[2-A]. Салимов, Ф.М. Венозно-кавернозная гемангиома свода черепа (прекраниальный синус) [Текст] / Ф.М. Салимов, Д.Д. Султанов, О. Неъматзода, Н.О. Джабборов, О.Ф. Солиев // Медицинский вестник Национальной академии наук Таджикистана. – 2025. – Т. 15, № 1. – С. 114-121.

[3-A]. Салимов, Ф.М. Эндоваскулярная эмболизация артерио-венозной мальформации губ [Текст] / Ф.М. Салимов, Н.О. Джабборов, К.А. Абдусаматов, Д.Д. Султанов // Евразийский научно-медицинский журнал Сино”. – 2025. - № 3. – С. 54-63.

[4-A]. Салимов, Ф.М. Выбор тактики и результаты хирургического лечения кранио-цервикальных венозных мальформаций [Текст] / Ф.М. Салимов, О. Неъматзода, Д.Д. Султанов, Н.О. Джабборов, О.Ф. Солиев // Светоч науки. - 2025. – № 4. – С. 112-123.

II. Статьи и тезисы в других научных изданиях:

[5-A]. Салимов, Ф.М. Эффективность β-блокаторов при лечении гемангиом [Текст] / Ф.М. Салимов, А.Ш. Шохсаворбеков // «Актуальные вопросы

современных научных исследований». Материалы XIX научно-практической конференции молодых ученых и студентов ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе, 29 апреля 2022 г. – С. 328-329.

[6-А]. Салимов, Ф.М. Способ диагностики и комплексное лечение артериовенозной мальформации губ [Текст] / Ф.М. Салимов, Н.Р. Курбанов, Д.Р. Раджабов // Материалы юбилейной (70-ой) научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» «Современная медицина: традиции и инновации» с международным участием. – Душанбе, 25 ноября 2022 г. – С. 410-411.

[7-А]. Салимов, Ф.М. Лечение венозно-кавернозных гемангиом сложной анатомической локализации у детей раннего возраста [Текст] / Ф.М. Салимов, Х.А. Юнусов, О.Ф. Солиев // Сборник тезисов третьего венозного форума Ташкентская золотая осень Ассоциации флебологов Узбекистана. – Ташкент, 12-13 октября 2023 г. – С. 41-42.

[8-А]. Салимов, Ф.М. Выбор тактики и результаты лечения пациентов с врождёнными артериовенозными мальформациями головы и шеи [Текст] / Ф.М. Салимов, О. Неъматзода, Дж.Н. Усманов // «Молодежь и медицинские инновации: создание будущего сегодня». Материалы XIX научно-практической конференции молодых ученых и студентов ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе, 03 мая 2024 г. – С. 170.

[9-А]. Салимов, Ф.М. Редкие формы венозной гемангиомы (прекраниальный синус) [Текст] / Ф.М. Салимов, У. Каримов // «Молодежь и медицинские инновации: создание будущего сегодня». Материалы XIX научно-практической конференции молодых ученых и студентов ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе, 03 мая 2024 г. – С. 169-170.

[10-А]. Салимов, Ф.М. Результаты комплексного лечения врожденных мальформаций кранио-цервикальной зоны [Текст] / Ф.М. Салимов, Д.Д.

Султанов, О. Неъматзода, Дж.Н. Усманов // «Медицинская наука и образование – от традиций к инновациям». Материалы ежегодной XXX научно-практической конференции ГОУ «Институт последипломного образования в сфере здравоохранения Республики Таджикистан» с международным участием. – Душанбе, 11 октября 2024 г. – С. 170-171.

[11-А]. Салимов, Ф.М. Врождённые артериовенозные мальформации головы и шеи: выбор лечебной тактики и ближайшие результаты [Текст] / Ф.М. Салимов, О. Неъматзода, Дж.Н. Усманов // «Новые горизонты в медицинской науке, образовании и практике». Материалы 72-ой годичной научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе, 01 ноября 2024 г. – С. 155-156.

[12-А]. Салимов, Ф.М. Новые технологии в лечении врожденных артериовенозных мальформаций [Текст] / Ф.М. Салимов, Н.О. Джабборова, Дж.К. Рахмонов // «Интеллектуальные технологии в медицинском образовании и науке: инновационные подходы». Материалы XX (юбилейной) научно-практической конференции молодых ученых и студентов ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием, посвящённая голам развития цифровой экономики и инноваций 2025-2030. – Душанбе, 25 апреля 2025 г. – С. 67.

[13-А]. Салимов, Ф.М. Современная стратегия и результаты хирургического лечения врожденных мальформаций головы и шеи [Текст] / Ф.М. Салимов, Н.О. Джабборова, О.Ф. Солиев // «Интеллектуальные технологии в медицинском образовании и науке: инновационные подходы». Материалы XX (юбилейной) научно-практической конференции молодых ученых и студентов ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием, посвящённая голам развития цифровой экономики и инноваций 2025-2030. – Душанбе, 25 апреля 2025 г. – С. 213.

[14-А]. Салимов, Ф.М. Венозная гемангиома свода черепа (перикраниальный синус) [Текст] / Ф.М. Салимов, Д.Д. Султанов, О.Ф. Солиев // “Избранные вопросы ангиологии и сосудистой хирургии. Взгляд в будущее” Сборник V-го

съезда сосудистых хирургов Казахстана. – Туркестан, 23-24 мая 2025 г. – С. 73.

[15-А]. Салимов, Ф.М. Тактика и непосредственные результаты лечения врождённых артериовенозных мальформаций головы и шеи [Текст] / Ф.М. Салимов, Н.О. Джабборова, Д.Д. Султанов // «Новые горизонты в медицинской науке, образовании и практике». Материалы 73-ой годичной научно-практической конференции ГОУ «ТГМУ им. Абуали ибни Сино» с международным участием. – Душанбе, 30 октября 2025 г. – С. 155-156.

Патент на изобретение

1. Салимов Ф.М., Султанов Д.Д., Гаибов А.Дж., Нейматзода О., Саидов М.С., Юнусов Х.А. «Способ хирургического лечения артериовенозной мальформации нижней губы». Патент Республики Таджикистан № TJ 1500 от 11.06.2024 г.