

ФГБУ «Центральный Научно-Исследовательский Институт Стоматологии
и Челюстно-Лицевой Хирургии» Минздрава России

Мальформация лимфатической системы головы и шеи у детей: диагностика и методы лечения

Докладчик: к.м.н. Гавеля Е.Ю.

*Коллектив авторов: проф. д.м.н. Рогинский В.В.,
проф. д.м.н. Надточий А.Г., проф. д.м.н. Бабиченко И.И.,
Павелко Г.А., к.м.н. Овчинников И.А., асп. Ломака М.А.*

1 октября 2015, г. Москва

Updated ISSVA classification of vascular anomalies (2007)

Vascular tumors

- Infantile hemangiomas
- Congenital hemangiomas (RICH and NICH)
- Tufted angioma (with or without Kasabach-Merritt syndrome)
- Kaposiform hemangioendothelioma (with or without Kasabach-Merritt syndrome)
- Spindle cell hemangioendothelioma
- Other, rare hemangioendotheliomas (epithelioid, composite, retiform, polymorphous, Dabska tumor, lymphangioendotheliomatosis, etc.)
- Dermatologic acquired vascular tumors (pyogenic granuloma, targetoid hemangioma, glomeruloid hemangioma, microvenular hemangioma, etc.)

Vascular malformations

Slow-flow vascular malformations

- Capillary malformation (CM)
Port-wine stain
Telangiectasia
Angiokeratoma
- Venous malformation (VM)
Common sporadic VM
Bean syndrome
Familial cutaneous and mucosal VM

(VMCM)

Glomuvenous malformation (GVM) (glomangioma)

Maffucci syndrome

- **Lymphatic malformation (LM)**

Fast-flow vascular malformations

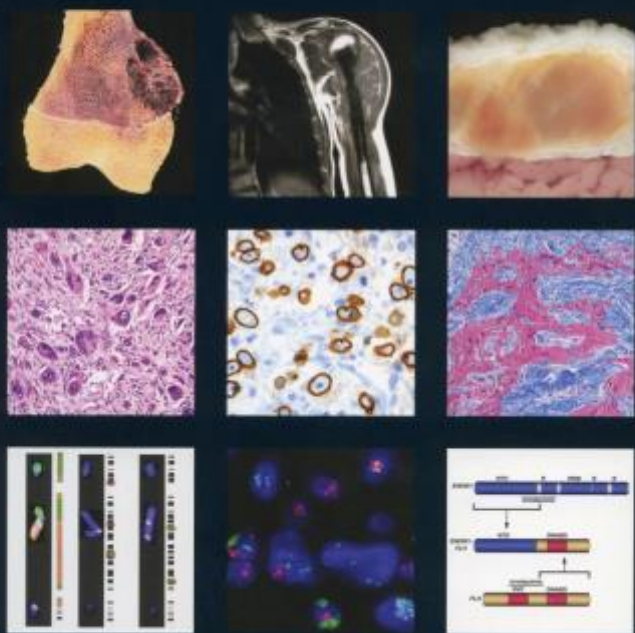
- Arterial malformation (AM)
- Arteriovenous fistula (AVF)
- Arteriovenous malformation (AVM)

Complex-combined vascular malformations

- CVM, CLM, LVM, CLVM, AVM-LM, CM-AVM

WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone

Edited by Christopher D.M. Fletcher, Julia A. Bridge, Pancras C.W. Hogendoorn, Fredrik Mertens



2013 год

Сосудистые опухоли мягких тканей

Arteriovenous haemangioma/malformation
Intramuscular

9123/0

9132/0

Лимфангиома

Lymphangioma

Синонимы:
лимфатическая
мальформация

Формы мальформаций лимфатической системы (МЛС)

- Макрокистозная

- Микрокистозная

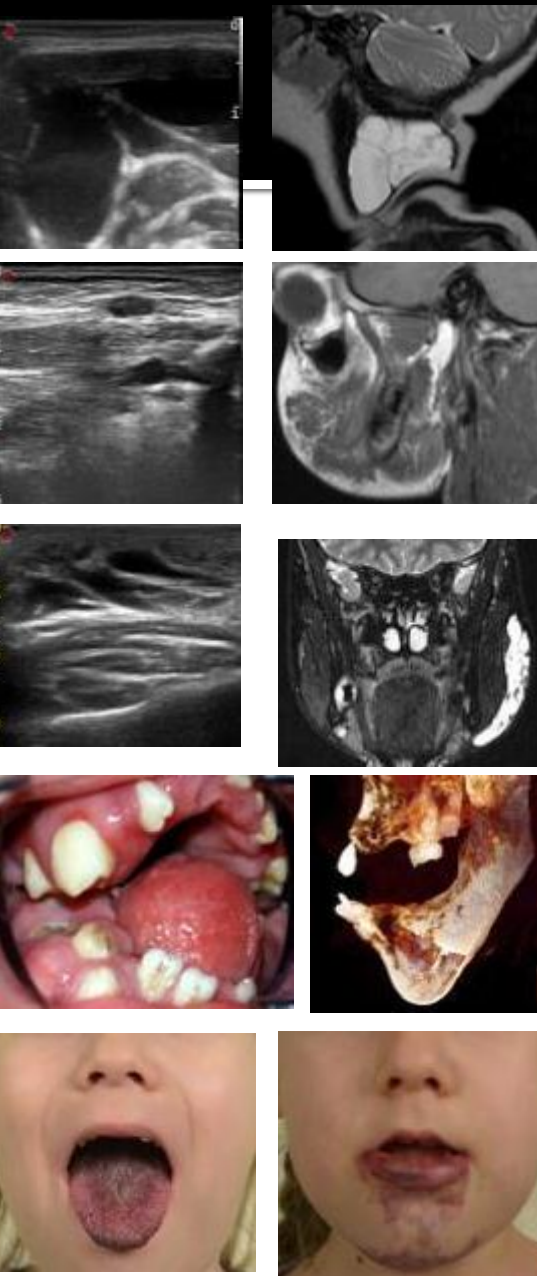
- Смешанная макро- и
микрокистозная

- МЛС с первичным поражением кости

- Комбинированные мальформации:
Лимфо-Венозные, Капиллярно-Лимфо-Венозные,
Капиллярно-Лимфатические,
Капиллярно-Лимфо-Артерио-Венозные

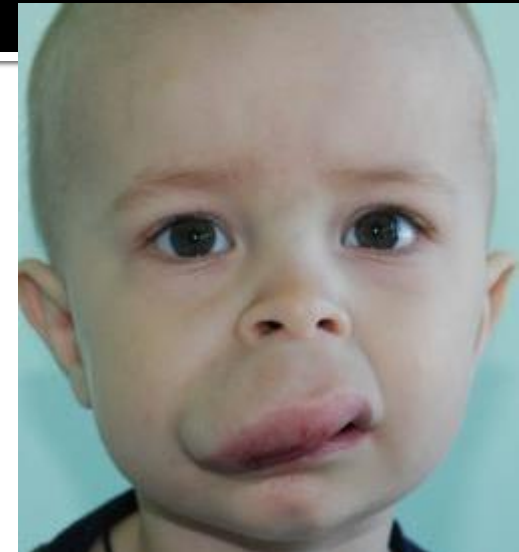


Схема развития
лимфатической
системы (Sabin,
1910)



Материалы и методы

**Наблюдалось 228
пациентов, из них
пролеченных
168 детей
(1 мес. – 18 лет)
с МЛС головы и шеи
за последние
16 лет (1999 по н.в.)**



Клинические проявления

- Появление при рождении или в первые месяцы жизни (83%)
- Локализация: две и более областей (87 % наблюдений)
- Нарушение функции (дыхания, зрения, приема пищи, речи)



П-т К., 2 мес



П-т Б., 12 мес

Клинические проявления

- Увеличение объемов пораженных тканей
- Склонность к воспалению



Клинические проявления на слизистой оболочке полости рта и языка специфичны



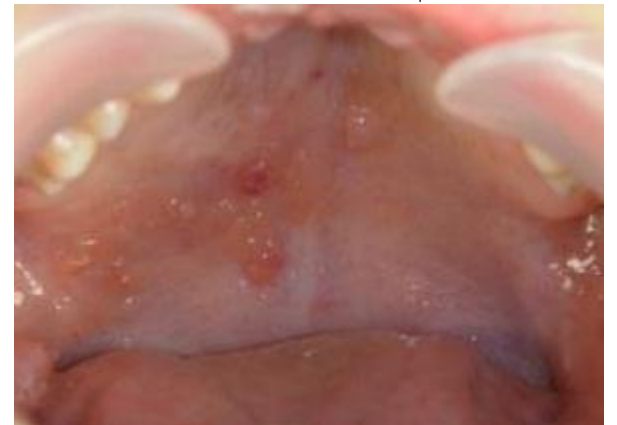
**Ограниченная форма
МЛС языка**



**МЛС на слизистой
оболочке щеки**



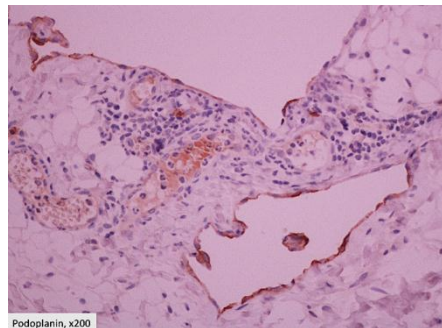
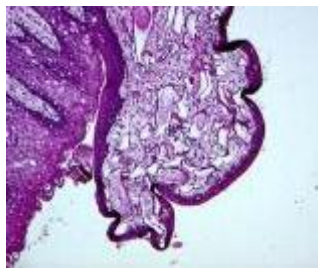
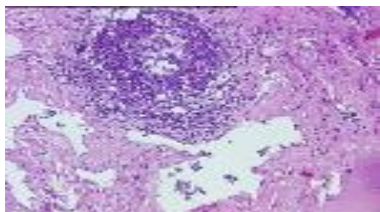
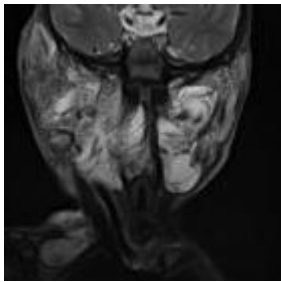
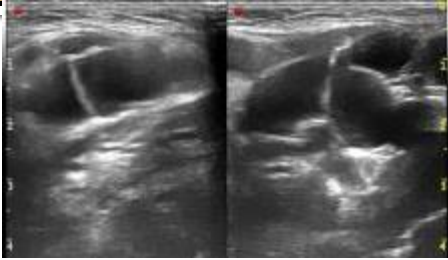
**Диффузная форма
МЛС языка**



**МЛС на слизистой оболочке
твердого и мягкого неба**

Диагностика МЛС

- Клинический метод
- УЗИ
- МРТ
- КТ
- Морфологический + Иммуногистохимия

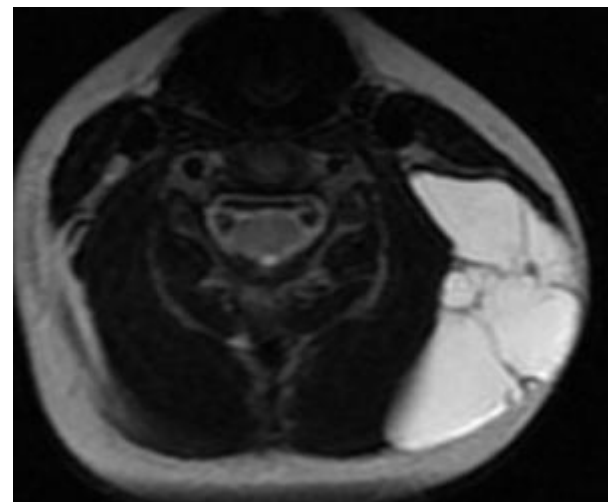
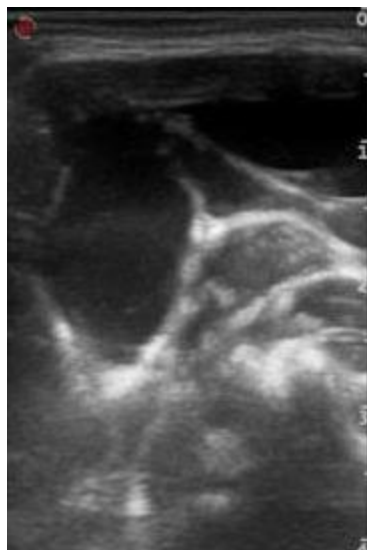
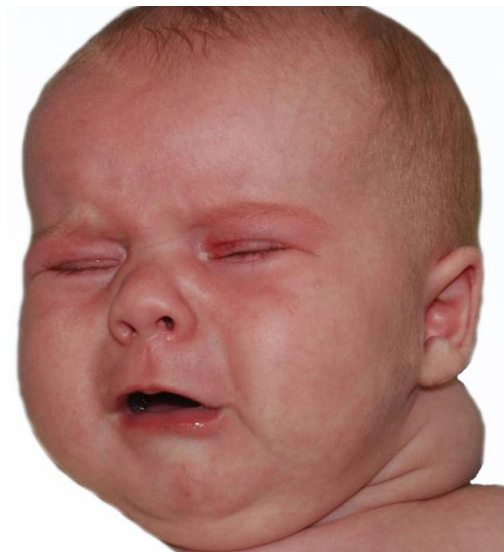
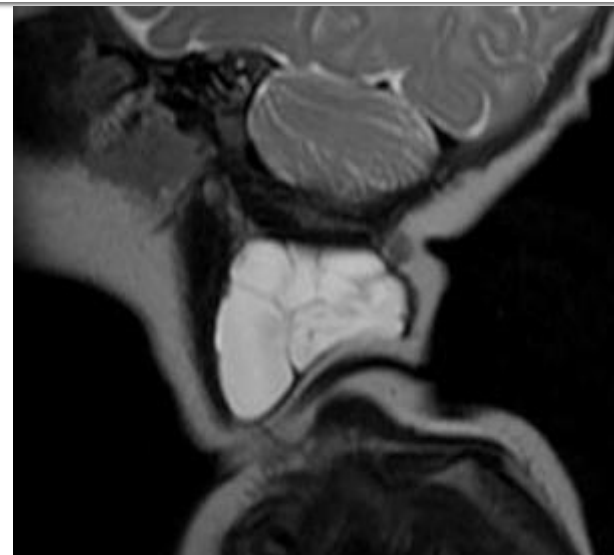
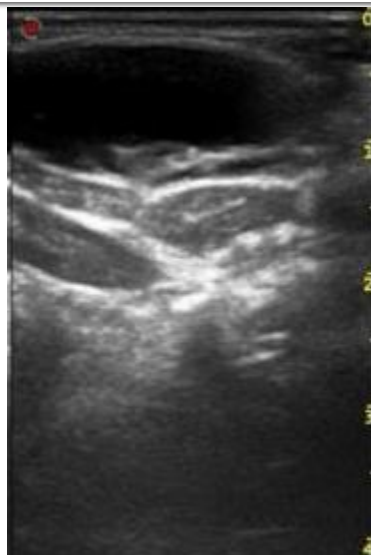


Диагностика МЛС

П-ка П., 3 мес.

УЗИ

МРТ

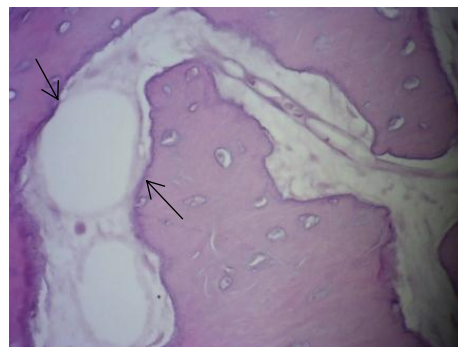




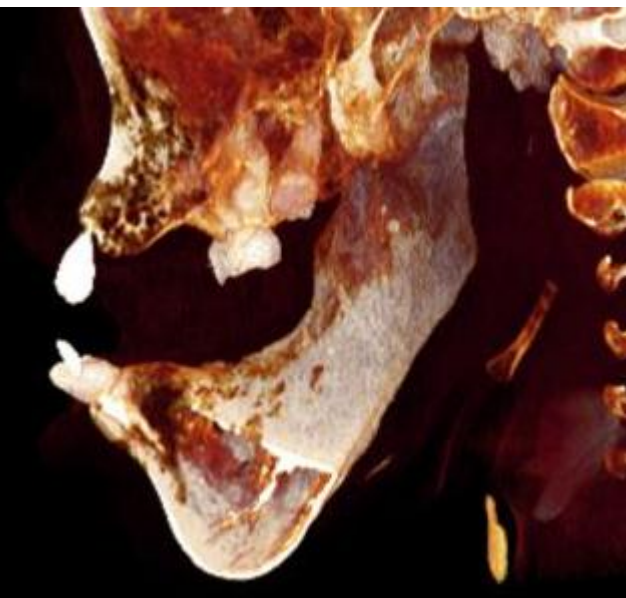
П-т Е., 11 лет
Д-з: обширная МЛС лица, языка,
дна полости рта,
верхней и нижней челюстей



Микроскопическая картина поражение
костной ткани, ГЭ х 200



КТ и 3D-реконструкция



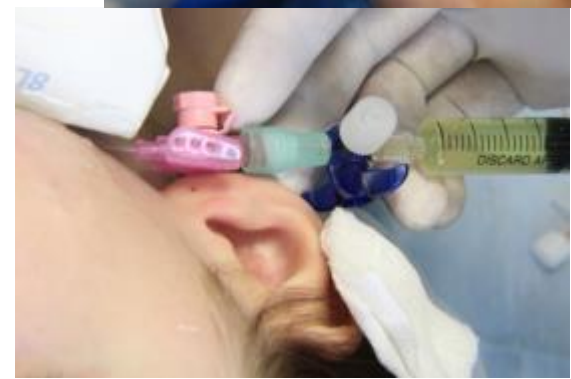
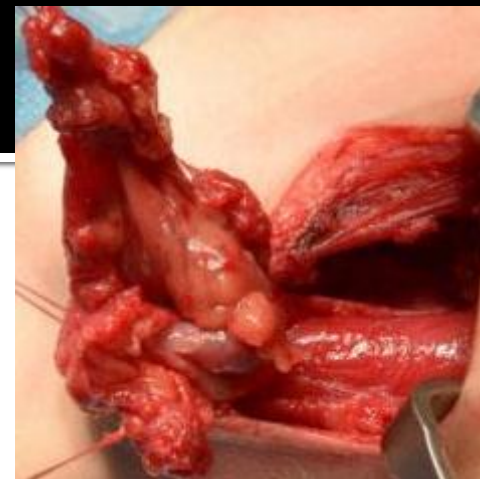
Методы лечения детей с МЛС

(из анализа литературы)

- Хирургический
- Склерозирование (Этанол, спирт. р-р йода, Пицибанил, Этоксисклерол, Фибровейн, Этиблок, Доксциклин, Блеомицин)
- Ультразвуковая деструкция
- Лазерная абляция (СО₂-лазер, Nd:YAG-лазер)
- Радиочастотная термоабляция
- Медикаментозный: (Сиролимус, Пропранолол, Преднизолон); препаратами для регуляции потенции (Силденафил, Виагра).
- Криодеструкция
- СВЧ-гипертермия
- Холодно-плазменная коблация
- Рентгенотерапия

Лечение детей с МЛС в клиниках института (методы)

- Хирургическое лечение – 87 пациентов
- Хирургический + ультразвуковая деструкция – 27 пациентов
- Ультразвуковая деструкция – 8 пациентов
- Лазерная абляция (Nd:YAG-лазер) – 5 пац.
- Склеротерапия – 11 пациентов (5% р-р йода+70% р-р этанола – 8; Доксициклин – 3)



Результаты лечения

- Хорошие – 159 пац. (72%)
- Удовлетворительные – 62 пац. (27%)
- Неудовлетворительные – 1 пациент (1%).

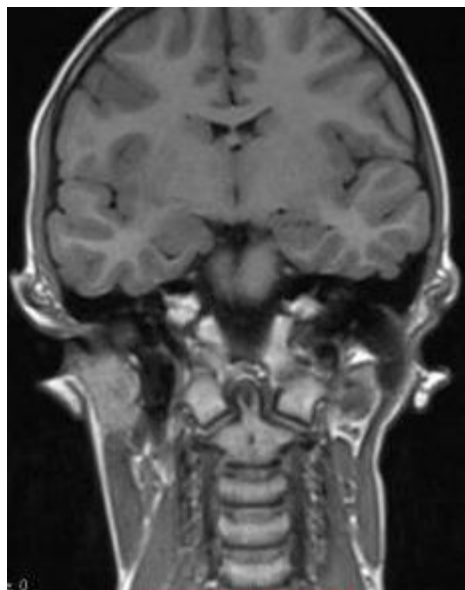
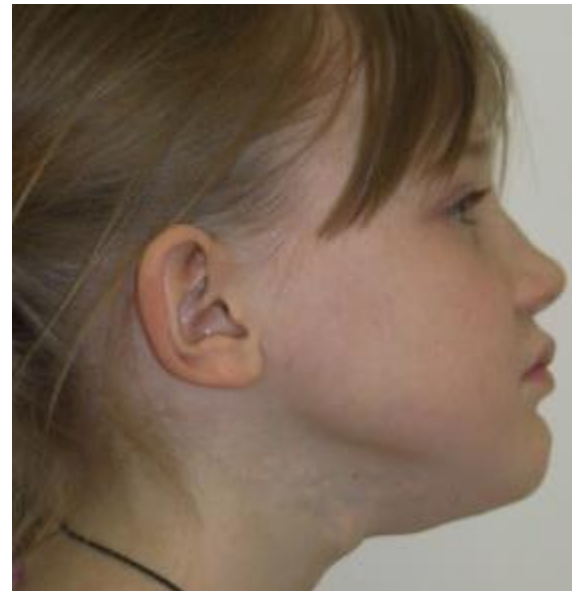
Осложнения – 39 пациентов

- *Частичное расхождение швов – 9 пациентов*
- *Гематома – 3 пациента*
- *Парезы и параличи мимической мускулатуры – 18 пациентов.*
- *Рубцовые деформации – 8 пациентов.*
- *Некроз с образованием дефекта – 1 пациент.*
- *Смерть - 0*

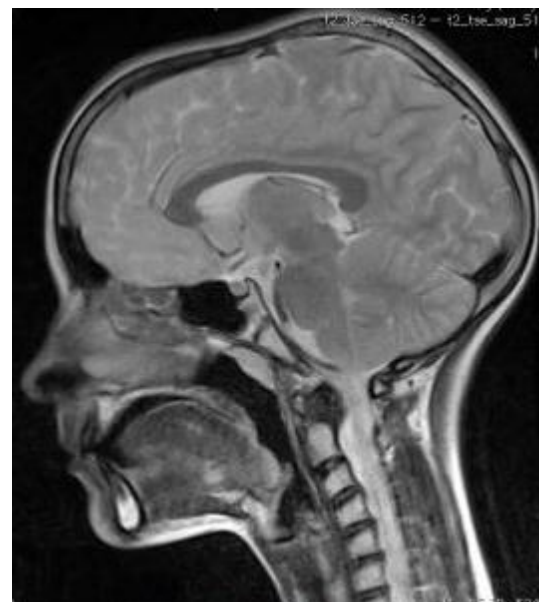
**П-ка С., 1 мес. д-з: обширная МЛС в правой поднижнечелюстной области и
шеи. До и после хирургического лечения.**



Внешний вид той же п-ки, 9 лет после хирургического лечения



MPT



П-т, 4 лет. Д-з: МЛС шеи справа

До лечения

(макрокистозная форма)



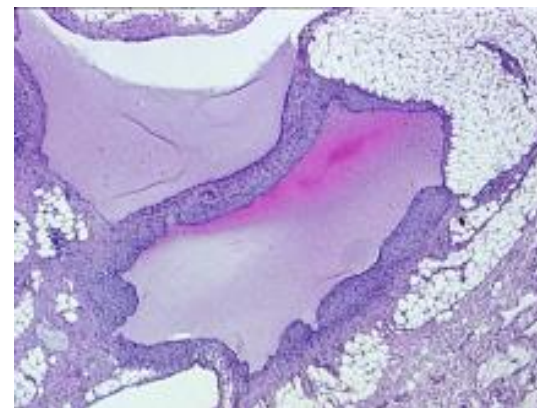
Интраоперационная картина



6 мес после операции

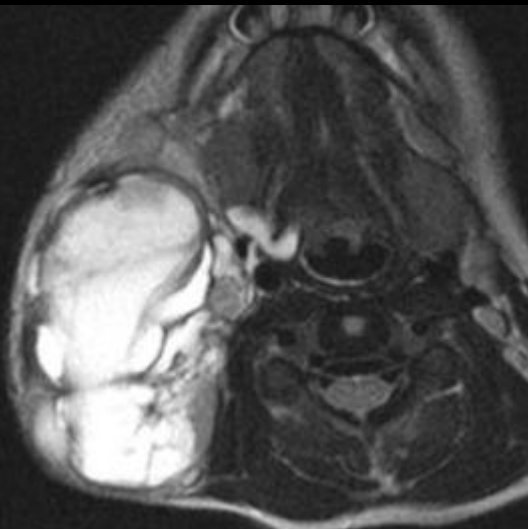


Микроскопическая картина,
ГЭ x 50

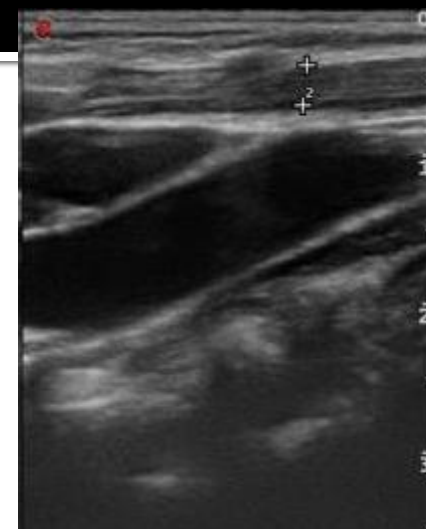


Тот же п-т. Д-з: МЛС шеи справа.

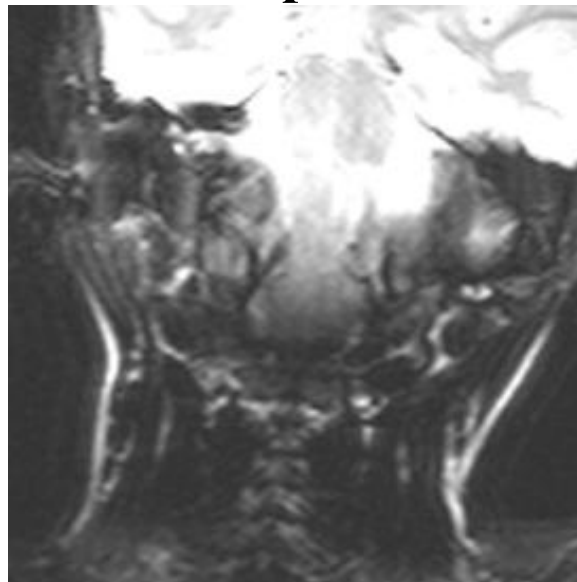
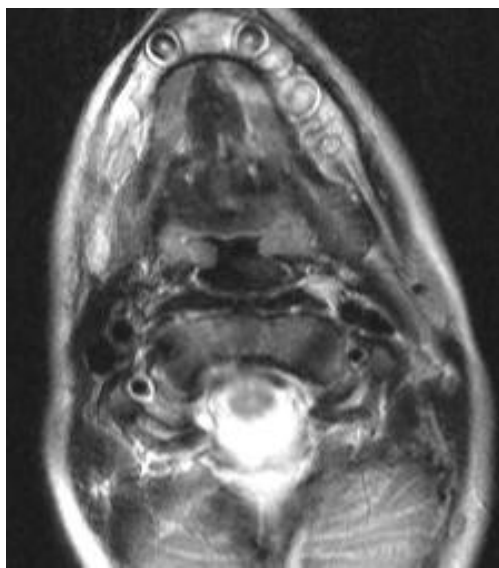
МРТ до операции



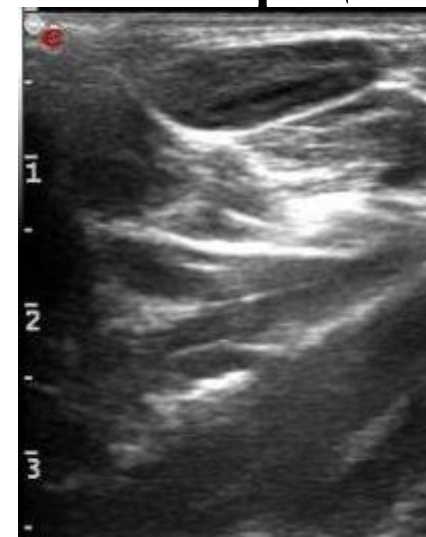
УЗИ до операции



МРТ через 1 год после операции

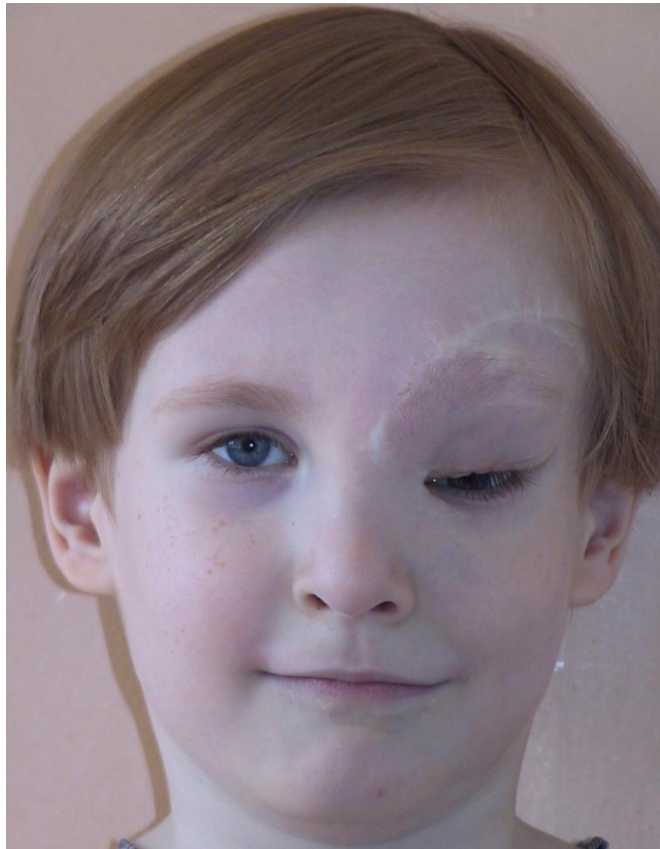


**УЗИ через 6 мес
после операции**



П-т С., 4 г 8 мес, Д-з: МЛС в лобной, параорбитальной областях, орбиты, костей свода черепа

КТ



МРТ

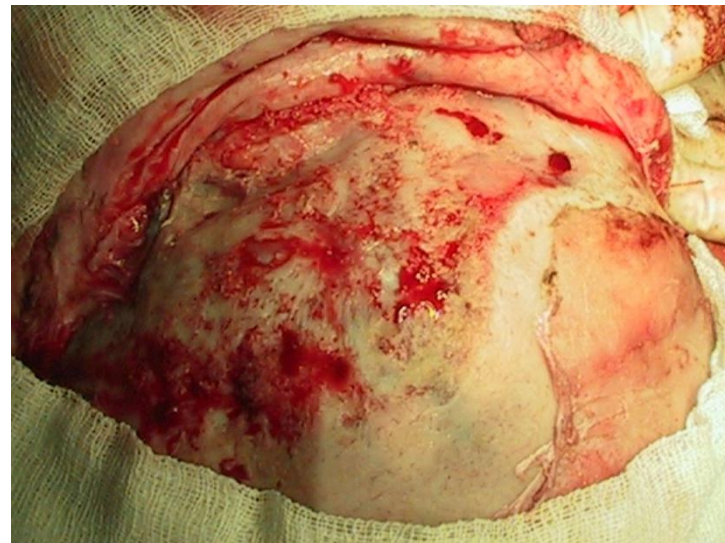
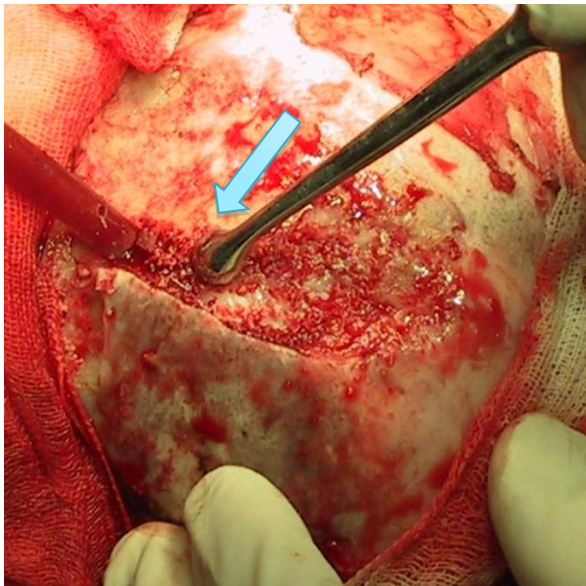


Тот же п-т

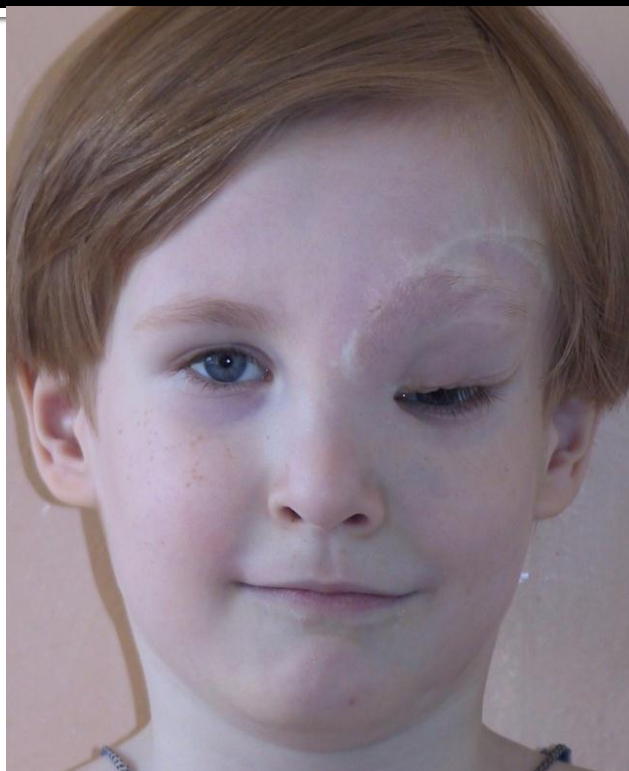
КТ



Интраоперационная картина



П-т С. на этапах лечения



Перед началом
лечения в клинике
5 лет



13 лет



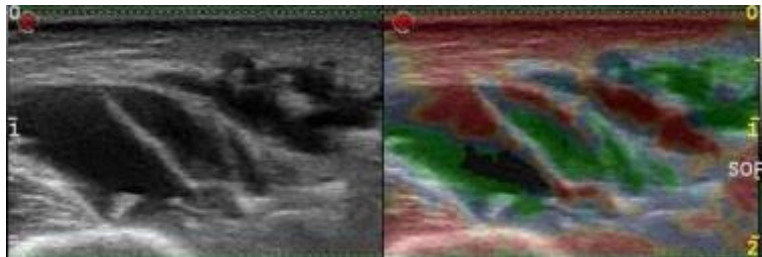
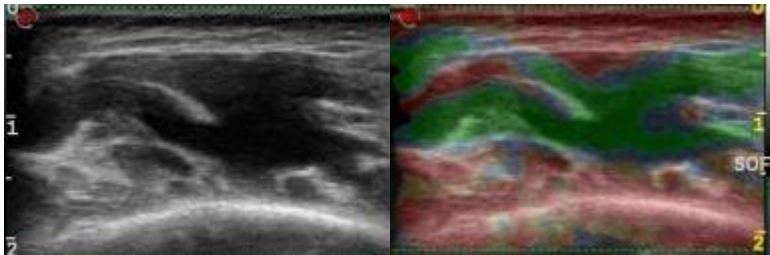
В настоящее время
(3 года после последней
операции) 16 лет

П-т Б., 7 л. Д-з: МЛС в правой щёчной области.
До и через 1 год после склерозирования Доксидиклином.

До



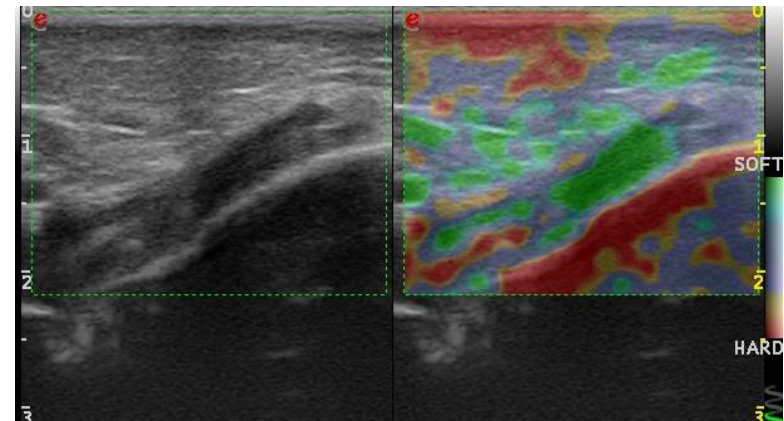
УЗИ до склеротерапии



После



УЗИ через 1 год

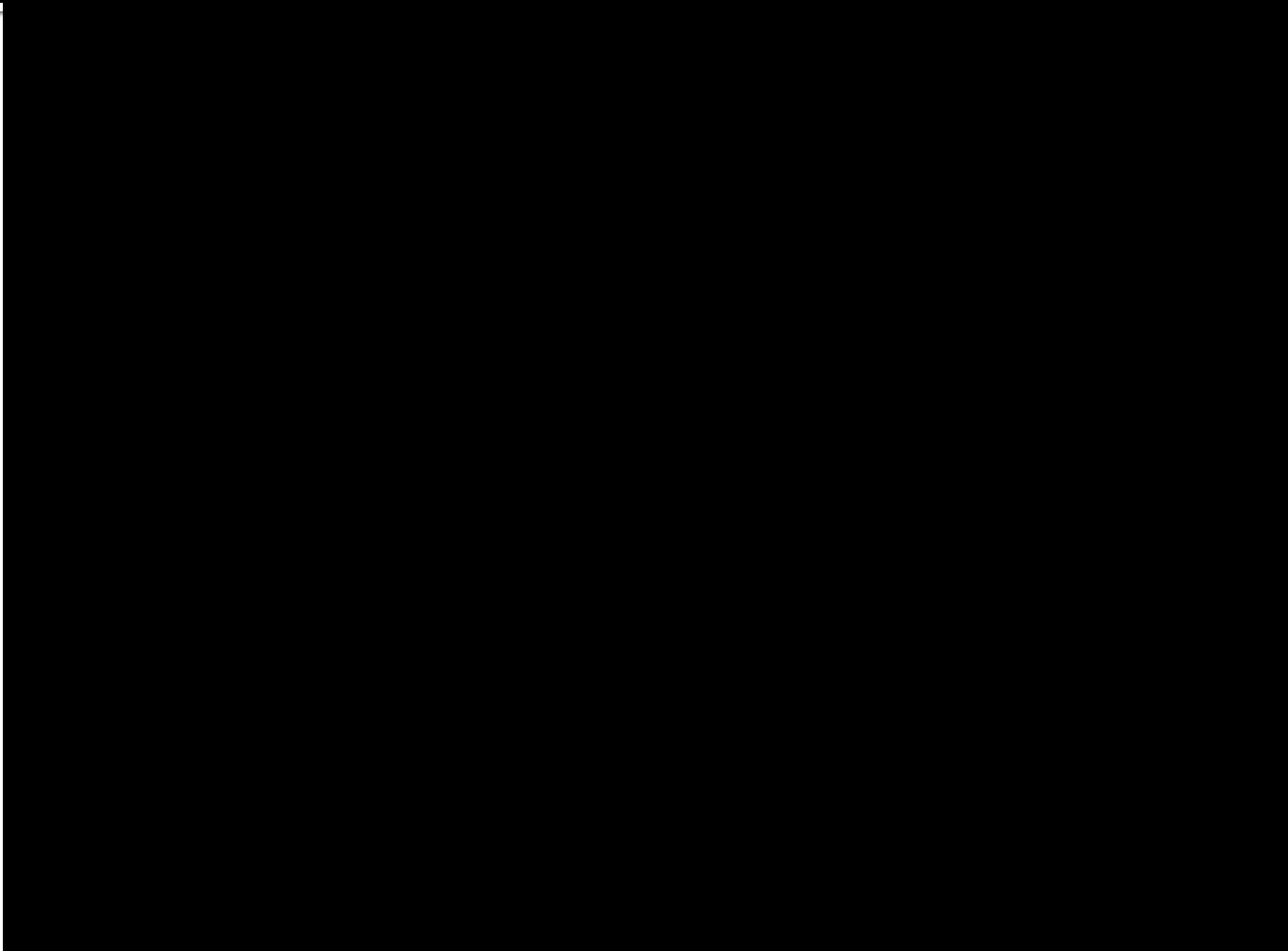


Этап УЗ-деструкции МЛС языка



П-ка А., 5 лет

Удаление МЛС языка с использованием УЗ-деструктора



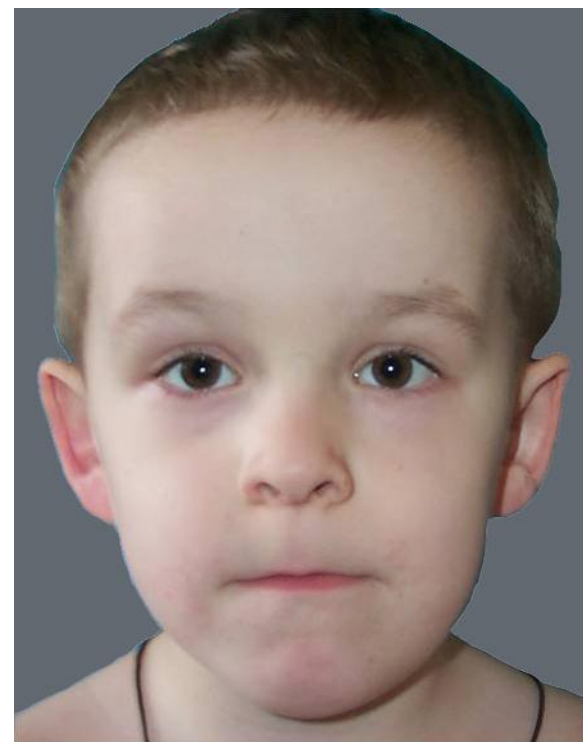
П-т А., 5 лет

Хирургический + ультразвуковая деструкция

П-т Ш., д-з: МЛС языка

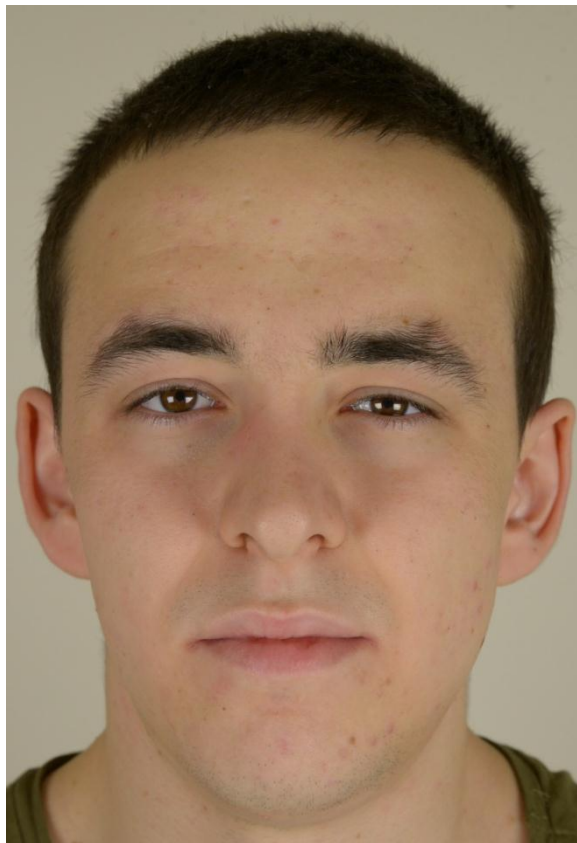


**3 года, до лечения в
стадии воспаления**

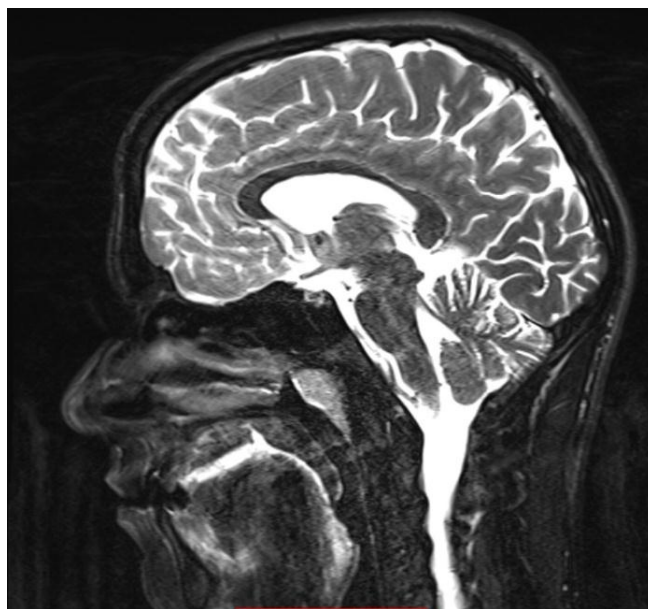


**через 1 год после
хирургического лечения**

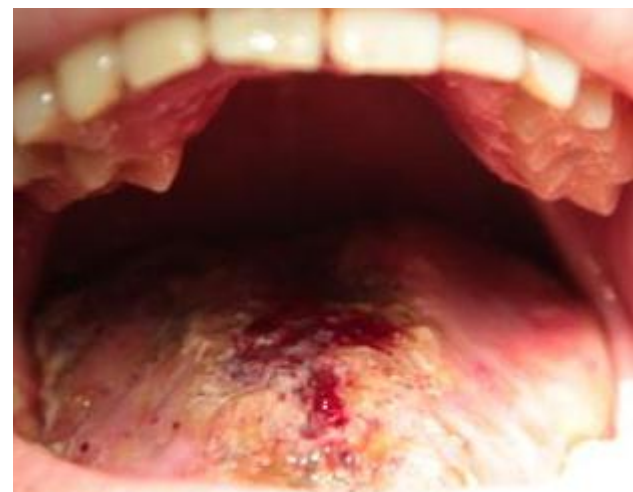
Тот же п-т в возрасте 17 лет



До лечения



Через 2 дня после УЗД



Через 18 дней после УЗД

Ультразвуковая деструкция (как самостоятельный метод)

П-ка А., 5 лет. Диагноз: МЛС языка.



Выводы

- В настоящее время необходимо отказаться от собирательного термина «лимфангиома» – опухоль и рассматривать данные поражения как мальформации лимфатической системы.
- Происхождение мальформаций связано с нарушением развития лимфатических узлов или лимф. сосудов, в связи с чем выделяют кистозные формы и диффузные.
- МРТ – наиболее информативный метод исследования детей с МЛС головы и шеи. УЗИ с эластографией являются методами диагностики «первой линии».
- Хирургический метод – ведущий в лечении детей с МЛС головы и шеи.
- Хирургическое лечение детей с МЛС целесообразно начинать в раннем возрасте.
- Ультразвуковая деструкция может быть самостоятельным методом или применяться в комбинации с хирургическим для удаления МЛС в сложных анатомических областях, вблизи нервных стволов, а также на слизистой оболочке полости рта.

БЛАГОДАРЮ ЗА
ВНИМАНИЕ !

