

Одобрено
Объединенной комиссией
по качеству медицинских услуг
Министерства здравоохранения
и социального развития
Республики Казахстан
от «29» ноября 2016 года
Протокол № 16

КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОТОКОЛ ДИАГНОСТИКИ И ЛЕЧЕНИЯ

ЛИМФАНГИОМА У НОВОРОЖДЕННЫХ

1. Содержание:

Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9	2
Дата разработки протокола	2
Пользователи протокола	2
Категория пациентов	2
Шкала уровня доказательности	2
Определение	2
Классификация	3
Диагностика и лечение на амбулаторном уровне	3
Показания для госпитализации	4
Диагностика и лечение на этапе скорой неотложной помощи	4
Диагностика и лечение на стационарном уровне	4
Медицинская реабилитация	7
Паллиативная помощь	7
Сокращения, используемые в протоколе	8
Список разработчиков протокола	8
Конфликта интересов	9
Список рецензентов	9
Список использованной литературы	9

2. Соотношение кодов МКБ-10 и МКБ-9:

МКБ-10		МКБ -9	
Код	Название	Код	Название
D18.1	Лимфангиома любой локализации	86.30	Другое локальное иссечение пораженного участка кожи и подкожных тканей

3. Дата разработки протокола: 2016 год.

4. Пользователи протокола: неонатология, анестезиологи-реаниматологи, неонатальные хирурги.

5. Категория пациентов: дети.

6. Шкала уровня доказательности:

Соотношение между степенью убедительности доказательств и видом научных исследований

А	Высококачественный мета-анализ, систематический обзор РКИ или крупное РКИ с очень низкой вероятностью (++) систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
В	Высококачественный (++) систематический обзор когортных или исследований случай-контроль или Высококачественное (++) когортных или исследований случай-контроль с очень низким риском систематической ошибки или РКИ с не высоким (+) риском систематической ошибки, результаты которых могут быть распространены на соответствующую популяцию.
С	Когортное или исследование случай-контроль или контролируемое исследование без рандомизации с не высоким риском систематической ошибки (+), результаты, которых могут быть распространены на соответствующую популяцию или РКИ с очень низким или невысоким риском систематической ошибки (++) или (+), результаты которых не могут быть непосредственно распространены на соответствующую популяцию.
Д	Описание серии случаев или неконтролируемое исследование или мнение экспертов.

7. **Определение:** Лимфангиома – доброкачественная опухоль врожденного характера, микроскопическая структура которой напоминает тонкостенные кисты различных размеров – от узелков диаметром 0,2-0,3 см до крупных образований. Лимфангиомы встречаются значительно реже, чем гемангиомы, и составляют примерно 10–12% всех доброкачественных новообразований у детей [1,2].

8. Классификация [1,2]

Классификация лимфангиом

Доброкачественная лимфангиома:

- капиллярная;
- кавернозная;
- кистозная (гигрома).

Лимфангиомиома.

Системный лимфангиоматоз:

- простые лимфангиомы;
- кавернозные;
- кистозные.

9. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА АМБУЛАТОРНОМ УРОВНЕ:

1) Диагностические критерии

Жалобы и анамнез

Жалобы: нет.

Анамнез:

- наличие в семье рождения детей с пороками развития и хромосомными аномалиями.

Инструментальные исследования (Пренатальная диагностика):

- **УЗД плода со II триместра беременности.** При эхографическом исследовании лимфангиома представлена множественными кистозными образованиями мягких тканей. Отличительная особенность лимфангиомы – выраженный наружный контур. Другой важный дифференциально-диагностический признак лимфангиомы – отсутствие внутриопухолевого кровотока при оценке образования в режиме цветового доплеровского картирования. В редких случаях лимфангиомы могут иметь в своей структуре солидный компонент [3].

2) **Диагностический алгоритм:** нет.

3) Дифференциальный диагноз и обоснование дополнительных исследований:

Таблица – 1. Дифференциальный диагноз лимфангиомы с гемангиомой и пигментными родимыми пятнами [4].

Гемангиома	Лимфангиома	Пигментные родимые пятна
<ul style="list-style-type: none">• кожа над образованием имеет цвет от бледно – розового до темно багрового;• при пункции обнаруживается кровь• при сжатии легко	<ul style="list-style-type: none">• кожа над образованием имеет бледный оттенок;• при пункции обнаруживается светлая или мутная жидкость.• (лимфа);	<ul style="list-style-type: none">• цвет пятен бледнокрасный или кофейный;• (содержит меланин);• при надавливании пигментная окраска не исчезает.

спадается; • положительный симптом наполнения.	• при сжатии не спадается.	
--	-------------------------------	--

4) Тактика лечения: нет.

5) Показание для консультации специалистов (Пренатальный консилиум):

- консультация врача-генетика –
- консультация акушера-гинеколога –
- консультация неонатального хирурга –
- консультация неонатолога –

При проведении консилиума беременная женщина и члены ее семьи информируются о характере поражения плода, возможных исходах беременности, прогнозе для жизни и здоровья ребенка. При наличии показаний даются рекомендации по поводу прерывания беременности.

10. ПОКАЗАНИЯ ДЛЯ ГОСПИТАЛИЗАЦИИ С УКАЗАНИЕМ ТИПА ГОСПИТАЛИЗАЦИИ:

10.1. Показания для плановой госпитализации: нет.

10.2. Показания для экстренной госпитализации:

- наличие опухоли/опухолеподобного образования, приводящего к деформации близлежащих тканей.

11. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА ЭТАПЕ СКОРОЙ НЕОТЛОЖНОЙ ПОМОЩИ:

1) Диагностические мероприятия: нет.

2) Медикаментозное лечение: нет.

12. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НА СТАЦИОНАРНОМ УРОВНЕ:

1) Диагностические критерии [5,1-3]:

Жалобы и анамнез: нет.

Физикальное обследование:

- наличие опухолевидного образования бугристого вида, тестообразной консистенции.

Лабораторные исследования:

- специфичных для данной патологии как правило, не бывают.

Инструментальные обследования:

- **ультразвуковая диагностика** – выявляется мультилокулярное, преимущественно кистозное анэхогенное образование, которое содержит перегородки различной толщины. Применительно к хилотораксу/хилоперитонеуму при УЗИ определяется наличие большого скопления жидкости в плевральной или брюшной полостях;

NB! УЗИ эффективно для подтверждения диагноза, особенно при поверхностном поражении и в меньшей степени для определения степени распространения

образования в глубокие слои шеи, грудную полость, брюшную полость и забрюшинное пространство.

- **компьютерная томография с контрастированием** – образование пониженной плотности, округлой/овальной формы с неровными краями и неоднородной структурой;
- **МРТ головы и шеи** – преимущественно определяется точный источник кровоснабжения сосудистого новообразования вплоть до мелких коллатералей и контрколлатералей.

2) Диагностический алгоритм:



3) Перечень основных диагностических мероприятий:

- общий анализ крови;
- определение газов крови;
- общий анализ мочи;
- коагулограмма;
- развернутый биохимический анализ крови (определения общего белка, мочевины, остаточного азота, АЛТ, АСТ, глюкозы, билирубина, калия, натрия, тимоловая проба);
- определения группы крови и резус фактора;
- ИФА на HBsAg и HCV total;
- ИФА на ВИЧ;
- ЭКГ;
- Нейросонография.

4) Перечень дополнительных диагностических мероприятий:

- Исследование крови на стерильность с изучением морфологических свойств и идентификацией возбудителя и чувствительности к антибиотикам на анализаторе;
- ИФА на цитомегаловирус;
- ИФА на микоплазмоз;

- ИФА на герпес IgM;
- Иммунограмма;
- Ангиопульмонография;
- Бронхография.

5) Тактика лечения:

Лечение лимфангиомы в основном проводится хирургическими методами. Суть оперативной методики в полном иссечении патологической ткани. Если лимфангиома для новорожденных не представляет серьезных опасений, то операцию откладывают на некоторое время, пока ребенок не подрастет и не окрепнет. Зачастую достаточно дождаться конца первого года жизни. В случаях, когда лимфангиома располагается неглубоко, операцию можно проводить в течение первых шести месяцев жизни ребенка.

NB! Планирование родоразрешения: дети с лимфангиомой до 3-х см. в диаметре могут быть рождены через естественные родовые пути [4]. Оперативное родоразрешение показано в случае обнаружения лимфангиомы большого размера, кистозного характера для исключения интранатальной травмы и кровотечения [4].

Хирургическое вмешательство:

- **Пункция кистозной полости лечебная диагностическая [6,1-3,5]:**

Показания: кистозная форма, с целью уменьшения объема и склерозирования;

Противопоказания: абсолютных противопоказаний нет.

- **Удаление лимфангиомы [7,1-3]:**

Показания: простая, кистозная и кавернозная формы;

Противопоказания: риск анестезиологического пособия превышает риск хирургического вмешательства.

- **Склерозирующая терапия (любым склерозирующим препаратом) [8]:**

Показания: капиллярная и кистозная формы лимфангиомы;

Противопоказания: индивидуальная непереносимость препарата.

- **Комбинированное лечение (хирургическое лечение с склерозирующей терапией):**

Показания: объемные лимфангиомы, вовлекающие несколько анатомических областей с крупными магистральными сосудами и нервами [9];

Противопоказания: риск анестезиологического пособия превышает риск хирургического вмешательства, индивидуальная непереносимость препарата.

Медикаментозное лечение: нет.

Немедикаментозное лечение: нет.

Другие виды лечения: нет.

б) Показание для консультации специалистов:

- консультация невролога – назначение терапии при выявлении изменений со стороны центральной нервной системы (гидроцефалии, вентрикуломегалии, гипоксически – ишемического поражения головного мозга) на НСГ или при сочетании пороков развития центральной нервной системы;

- консультация кардиолога – назначение консервативной терапии при выявлении гемодинамических нарушениях;
- консультация ортопеда-вертебролога – при выявлении патологии скелета и позвоночника;
- консультация уролога – при выявлении патологии мочеполовой системы.

7) Показания для перевода в отделение интенсивной терапии и реанимации:

- нестабильность гемодинамических показателей;
- нестабильность со стороны дыхательной системы, сердечно-сосудистой системы, наличие выраженной неврологической симптоматики;
- нарушение сознания;
- отсутствие/неадекватное спонтанное самостоятельное дыхание, кислородозависимость;
- выраженные метаболические нарушения;
- нуждается в полном парентеральном питании.

8) Индикаторы эффективности лечения

- отсутствие/уменьшение опухоли;
- отсутствие послеоперационных осложнений (сепсиса);
- отсутствие признаков воспаления послеоперационной раны-несостоятельность швов;

9) Дальнейшее ведение [10-12]:

- всем детям, оперированным по поводу лимфангиомы, необходимо диспансерное наблюдение. Распределение пациентов в диспансерные группы и объем лечебно-диагностических мероприятий осуществляется на основании отдаленного результата через 1 год после операции;
- диспансеризацию «по обращению» можно рекомендовать только у детей с хорошим результатом оперативного лечения – первая группа. Какого-либо дополнительного лечения у них не требуется. Необходимо лишь ежегодное амбулаторное обследование, неспецифическая иммунопрофилактика острых респираторных заболеваний, лечебная физическая культура.
- у пациентов, входящих во вторую и третью диспансерные группы (удовлетворительный и неудовлетворительный результат), необходимо не менее 2 раз в год стационарное обследование и лечение в соответствии с выявленной патологией и рекомендациями детского хирурга, гастроэнтеролога. Диспансеризация таких детей должна быть «активной и целенаправленной» (УД – В).

13. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ: нет.

14. ПАЛЛИАТИВНАЯ ПОМОЩЬ: нет.

15. СОКРАЩЕНИЯ ИСПОЛЬЗУЕМЫЕ В ПРОТОКОЛЕ:

АЛТ	–	аланинаминотрансфераза
ИФА	–	иммуноферментный анализ
КЩР	–	кислотно – щелочное основание
МВ	–	механическая вентиляция
ОАК	–	общий анализ крови
ОАП	–	открытый артериальный проток
ПЦР	–	полимеразная цепная реакция
РКИ	–	рандомизированные контролируемые исследования
УЗИ	–	ультразвуковое исследование
КТ	–	компьютерная томография
МРТ	–	магнитно – резонансная томография
НСГ	–	нейросонография

16. СПИСОК РАЗРАБОТЧИКОВ:

Ф.И.О.	Должность	Подпись
Ерекешов Асылжан Абубакирович	кандидат медицинских наук, Assistant Professor, заведующий отделением хирургии новорожденных ГКП на ПХВ «Перинатальный центр №1» акимата г. Астаны, главный внештатный детский хирург (неонатальный) МЗСР РК	
Білэл Руслан Әрмияұлы	кандидат медицинских наук, АО «Национальный научный центр материнства и детства», врач ординатор отделения общей детской хирургии	
Литош Владимир Егорович	Детский хирург отделения хирургии «Научный центр педиатрии и детской хирургии»	
Сейткалиев Женис Бекмаганбетович	АО «Медицинский Университет Астана», ассистент кафедры анестезиологии и реанимации, неонатальный анестезиолог - реаниматолог Перинатального Центра хирургии новорожденных	
Сепбаева Анар Дусенова	доктор медицинских наук, ГКП на ПХВ «Центр перинатологии и детской кардиохирургии» акимата г. Алматы, главный внештатный неонатолог Управления здравоохранения г. Алматы	
Тулелутаева Райхан Есенжановна	кандидат медицинских наук, заведующая кафедрой фармакологии и доказательной медицины ГМУ. г Семей, член «Ассоциации врачей терапевтического	

17. Указание на отсутствие конфликта интересов: нет.

18. Список рецензентов: Аскарлов М.А. – доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой детской хирургии Карагандинского государственного медицинского университета.

19. Указание условий пересмотра протокола: Пересмотр протокола через 3 года после его опубликования и с даты его вступления в действие или при наличии новых методов с уровнем доказательности.

20. Список использованной литературы:

- 1) Prem Puri: Newborn Surgery. Second Edition. London, 2009, ARNOLD.31:31;
- 2) Исаков Ю.Ф., Гераськин А.В.: Неонатальная хирургия (руководство для врачей) : Москва, «Медицина», стр. , 2011 г;
- 3) Пренатальная эхография. Под редакцией М.В. Медведева 1-е издание. М.: «Реальное Время» 2005 , 435-8;
- 4) Kelly Duffy, Craig Johnson, Jennifer Santor. A Novel Approach to the Identification of Candidate Genes in Patients with Lymphatic Malformations Материалы 19 конгресса Vascular Anomalies. - Malmo, 2012. - P. 102;
- 5) Ашкрафт К. У.; Холдер Т. М. Детская хирургия, том III. Руководство для врачей. – СПб., ООО «РАРИТЕТ- М», 1999. перевод Немилова Т. К.; стр. 155- 164
- 6) Terezhalmu G.T. Лимфангиома (врожденный порок лимфатических сосудов) / G. T. Terezhalmu, C. K. Riley, W. S. Moore // Междунар. стоматол. Журн. 2001. - № 5/6. - С. 55 – 56;
- 7) Поляев Ю.А., Петрушин А.В, Гарбузов Р.В. Малоинвазивные методы лечения лимфангиом у детей // Детская больница, № 3. - 2011.- с-8;
- 8) William Shiels. Clinical Applications of Protein Foams in the Treatment of Vascular Malformations // Материалы 19 конгресса Vascular Anomalies. - Malmo, 2012. - P. 105;
- 9) Browns NL. Whimster I. Stevart G et al : Sugical management of lymphangioma circumscriptum. Br. J Surg 73:585-588, 1986;
- 10) A.Barnacle, E.Gajdosova, Y.Abou-Rayyah. Sclerotherapy as a singleline treatment for orbital lymphatic malformations // Материалы 19 конгресса Vascular Anomalies. - Malmo, 2012. - P. 104;
- 11) Ariyan S. Martin J, Lal A, Cheng D, Borah GL, Chung KC, Conly J, Havlik R, Lee WP, McGrath MH, Pribaz J, Young VL. Antibiotic prophylaxis for preventing surgicalsite infection in plastic surgery: an evidence-based consensus conference statement from the American Association of Plastic Surgeons. Plast.Reconstr.Surg.2015 Jun;135(6);
- 12) Sires B. Systemic corticosteroid use in orbital lymphangioma /B. Sires, C. Goins, R. Anderson // Ophthal. Plast.Reconstr.Surg. - 2001. Mar. - Vol. 17(2). - P. 85 – 90;
- 13) Gong H, Xu DP, Li YX, Cheng C, Li G, Wang XK. Evalution of the efficacy and safety of propranolol, timolol maleate, and the combination of the two, in the treatment of superficial infantile haemangiomas. Br J Oral Maxillofac Surg. 2015 Sep 27;

14) Л.С. Страчунский, Ю.Б. Белоусов, С.Н. Козлов Практическое руководство по антиинфекционной антибиотикотерапии.