

مقدمه:

ضایعات مادرزادی عروقی اغلب کودکان یافت می‌شوند والدین این بیماران گاه مستقیماً و یا در مسیر درمان عوارض دیگر از قبیل عفونت‌ها و یا ناهنجاریهای استخوانهای فکین، آنها را به نزد جراح دهان و فک و صورت می‌آورند. (۱) مسائل و مشکلاتی که تاکنون در ارتباط با نحوه نامگذاری و در نتیجه رسیدن به یک تفاهم و درک کلی از ضایعات و ناهنجاریهای عروقی، بخصوص در ناحیه صورت وجود داشته بر روی چگونگی رسیدن به یک دستورالعمل همه جانبه و مقبول درمانی نیز موثر بوده است تنوع اصطلاحاتی که در حال حاضر بکار گرفته می‌شوند در توصیف پاتوژنز و مکانیسم تاثیر گذاری این ضایعات عروقی بر روی رشد و تکامل استخوانهای صورت ناتوان مانده‌اند کلمه همانژیوم را تقریباً در تمام موارد برای ضایعات عروقی اعم از مادرزادی و یا اکتسابی بکار می‌برند حال آنکه بعضی از این ضایعات با گذشت زمان دچار فیروز یا جمع شدگی می‌شوند در توصیف ضایعات عروقی که بطور اولیه استخوانها را مبتلا می‌سازد و ناهنجاریهای عروقی بافتهای نرم که با تغییراتی در بافتهای سخت مجاور همراه هستند نیز تا حدی سردرگمی وجود دارد.

تقسیم بندی

بینی یا ازدیاد حجم حدقه می‌توانند همزمان با مرحله پرولیفراتیو تومور ایجاد شوند. (۳-۵) همانژیومها می‌توانند سطحی و یا عمقی بوده وگاهی ممکن است تمامی لایه‌های پوست را دربر گرفته و به عضلات دست اندازی کرده باشند همانژیومها همچنین می‌توانند در داخل کبد، ریه، طحال و یا لوله گوارش ایجاد شود. در موارد نادر یک همانژیوم وسیع و یا همانژیوماتوز ژنرالیزه با مکانیسم بدام انداختن و جداسازی داخل عروقی پلاکت‌ها، می‌توانند بطور سیستمیک اختلالات انعقادی ایجاد نمایند. (۶) (سندرم Kasabach-Merritt) همراه با این اختلال انعقادی، همانژیومهای وسیع و یا متعددی که پوست، ریه یا احشاء را مبتلا ساخته باشند می‌توانند باعث کم خونی و یا نارسایی احتقانی قلب شده و از این طریق حیات بیمار را تهدید نمایند. (۷-۹).

اصطلاح همانژیوم مرکزی و یا داخل استخوانی نیز در

ضایعات عروقی به دو دسته عمده تقسیم می‌شوند همانژیومها و مالفورماسیون‌ها.

همانژیومها: اصطلاح همانژیوم به یکی از شایع ترین تومورهای عروقی نوزادان محدود می‌گردد این تومور در نوزادان دختر شایع تر بوده و میزان شیوع آن نسبت به نوزادان پسر بصورت سه به یک می‌باشد. (۲) اگرچه ممکن است این تومور در هنگام تولد نیز در کودک دیده شود اما معمولاً تظاهر آن در آغاز نوزادی بوده و تا زمانیکه طفل به سن شش تا هشت ماهگی می‌رسد رشدی بسیار سریع را طی می‌نماید، سپس رشد آن روندی آهسته یافته و همزمان با بلوغ دچار جمع شدگی می‌شود. (۴) همانژیومها بطورکلی استخوانهای مجاور را مبتلا نمی‌سازند، در مواردی معدود تغییرات استخوانی از قبیل فرورفتگی کورتکس خارجی، انحراف تیغه

گرفته است در سطح سلولی، مشخصه این ضایعات چرخه زیستی طبیعی سلولهای اندوتلیالی و طبیعی بودن تعداد ماستوسیت‌ها در تمام طول حیات طبیعی این آنومالی می‌باشد. (۲-۱۰).

مالفورماسیون‌های عروقی را از نظر تشریحی و برحسب عروق مبتلا به انواع مویرگی وریدی، لنفاوی و شریانی تقسیم‌بندی می‌نمایند در این ضایعات ممکن است تنها یک رگ مبتلا بوده و یا اینکه چندین رگ بطور توأم درگیر باشند که این نوع دوم اغلب شایع‌تر است مالفورماسیون برحسب نوع رگ مبتلا توصیف می‌شود مثلاً یک ماه گرفتگی عروقی یا Port Wine Stain که به غلط همانژیوم کاپیلری نامیده می‌شود در حقیقت یک مالفورماسیون مویرگی است این ضایعه در هنگام تولد وجود داشته، مرحله رشد سریع ندارد و هرگز سیر قهقرائی طی نمی‌کند در حقیقت یک اتساع مادرزادی عروق پوستی بوده و یک تومور اندوتلیالی نیست و به همین صورت، لنفانژیوم یا Cystic Hygroma هم هرگز یک تومور با منشاء لنفاوی نبوده بلکه مالفورماسیون‌های عروق لنفاوی می‌باشند یک باصطلاح همانژیوم کاورنو که هرگز دچار جمع‌شدگی نشده و پوست، بافتهای زیر جلدی و احتمالاً استخوان را مبتلا می‌سازد نیز در حقیقت یک مالفورماسیون وریدی است. اصطلاح همانژیولنفانژیوم هم درواقع حاکی از توأم شدن مالفورماسیون عروق لنفاوی با وریدها است. مالفورماسیون‌های شریانی، اتساع‌ها، آنوریسم‌ها یا تنگی‌های سرخرگی هستند. فیستول‌های شریانی - وریدی AVF و مالفورماسیون‌های شریانی وریدی AVM نیز درناحیه فک و صورت بروز می‌نمایند.

نوع ناهنجاری در مجرای عروقی را همچنان می‌توان با توجه به مشخصات جریان خون در آن، طبقه‌بندی نمود مالفورماسیون مویرگی، وریدی، لنفاوی و بسیاری از مالفورماسیون‌های توأم، ضایعاتی با جریان کند خون در آنها هستند مالفورماسیون‌های شریانی - وریدی ضایعات با شدت

نوشتارها به غلط بکارگرفته شده و امروزه در این مورد که چنین ضایعاتی واقعاً روی می‌دهند (۳-۱) شبهاتی وجود دارد پس از آنکه یک همانژیوم وسیع پوستی صورت دچار جمع‌شدگی می‌شود می‌توان هیپرتروفی در فک بالا و یا پایین را مشاهده نمود این ازدیاد حجم استخوانی بنظر می‌رسد ناشی از افزایش جریان خون عروقی در اثناء مرحله رشد سریع تومور باشد.

در سطح سلولی، مشخصه همانژیوم‌ها، افزایش روند زایش و مرگ سلولهای اندوتلیالی و تکثیر ماستوسیت‌ها در اثناء مرحله تکثیری پس از تولد در ضایعه می‌باشد. (۲-۱۰) اندوتلیوم مویرگی مشتق شده از همانژیوم‌های جوان و در حال تکثیر، به آسانی در محیط‌های کشت سلولی رشد یافته و تشکیل لوله‌هایی را می‌دهند. (۱۱) در همانژیوم‌هایی که جمع شده باشند تعداد ماستوسیت‌ها کاهش یافته و با بافتهای طبیعی برابر می‌شود بنابراین همانژیوم معمولی یک تومور اندوتلیالی با یک چرخه زیستی بسیار پیچیده از تکثیر سلولی و سیر قهقرائی طبیعی می‌باشد.

مالفورماسیون‌های عروقی: این دومین گروه عمده از ضایعات عروقی در حقیقت ناهنجاریهای مورفوژنزی عروق خونی و لنفاوی هستند. مالفورماسیون‌های عروقی در هنگام تولد وجود دارند هرچند که تظاهرات بالینی آنها گاهی تا اواخر دوره نوزادی و یا حتی طفولیت مشهود نیست. (۶) اندازه آنها نیز ممکن است به دلیل تروما، عفونت و یا تغییرات هورمونی از قبیل حاملگی و یا بلوغ افزایش یابد. (۶) برخلاف همانژیوم‌ها، مالفورماسیون‌های عروقی در سی و پنج درصد موارد با ضایعات استخوانی همراه هستند ممکن است یک مالفورماسیون عروقی بطور اولیه در داخل استخوان وجود داشته و یا اینکه استخوان مجاور آن بطور ثانویه دستخوش تغییر در اندازه شکل و یا تراکم شده باشد. شایع‌ترین ناهنجاری، ازدیاد حجم و یا رشد بیش از حد استخوانی است که در عمق و در زیر یک مالفورماسیون عروقی پوستی قرار

مهم است زیرا تأثیری عمده بر پیش آگهی و درمان بیماران مبتلا به ضایعات عروقی فک و صورت خواهد داشت. در صورت نیاز می‌توان با روش‌های جراحی همانژیوم‌ها را بدون ترس از خونریزی غیرقابل کنترل و یا عود برداشت. مالفورماسیون‌ها ناهنجاریهای مورفوژن عروقی بوده و بنابراین تمامی عروق واقع شده در یک نقطه خاص بدن را تحت تأثیر قرار داده‌اند. این ضایعات رشد نمی‌یابند بلکه با متسع ساختن مجاری عروقی ناهنجار و یا تشکیل کلاترال‌ها بزرگ می‌شوند. در بسیاری از موارد نمی‌توان آنها را بطور کامل برداشت بنابراین احتمال خونریزی غیرقابل کنترل و یا عود و باقی ماندن ضایعه پس از عمل وجود دارد. گاهی می‌توان یک مالفورماسیون وریدی کاملاً لکالیزه و با جریان خون کند داخل فک را کاملاً برداشت از آنجایی که درصد عظیمی از بیماران مبتلا به ضایعات عروقی که به جراح دهان و فک و صورت مراجعه می‌نمایند مبتلا به مالفورماسیون می‌باشند لذا همواره خطر خونریزی شدید در حین و پس از عمل در این بیماران وجود دارد.

معاینه بالینی:

همانژیوم‌ها بسان سایر تومورهای خوش خیم حدود و لبه‌های مشخص دارند حال آنکه سایر ضایعات صورت بطرف لایه سطحی درم منتشر می‌باشند. همانژیوم‌های جوان و سطحی به رنگ قرمز روشن بوده و اگر ضایعه عمقی باشد ممکن است هیچگونه تغییر رنگی در پوست یا مخاط مرئی نباشد. این تومور در لمس قوام سفت داشته و نبض یا صدای عبور خون Bruit از آن محسوس نیست. در مواردی در محل همانژیوم یک یا دو ورید اتساع یافته جلدی قابل رویت است. همانژیوم‌ها اغلب در حدود سن ده تا دوازده ماهگی اولین نشانه‌های جمع‌شدگی را از خود نشان می‌دهند رنگ قرمز روشن یک ضایعه سطحی پررنگ‌تر می‌شود. نواحی کوچک خاکستری رنگ در مرکز ضایعه بوجود می‌آیند و قوام تومور در هنگام لمس نیز نرم‌تر می‌شود. همانژیوم‌های عمقی که روی

جریان بالا بوده و اغلب مشکلات بالینی متفاوتی را از خود بروز می‌دهند بسیاری از ضایعات عروقی که در نوشتارهای جراحی دهان و فک و صورت تحت عنوان همانژیوم معرفی شده‌اند در واقع مالفورماسیون‌های وریدی و یا شریانی وریدی بوده‌اند (۱۹، ۱۲، ۱).

چگونگی نگرش و نحوه برخورد با ضایعات عروقی فک و صورت

اولین و اساسی‌ترین گام در معاینه این بیماران تعیین نوع ضایعه است بایستی تاریخچه دقیق پزشکی از بیمار و نزدیکان وی کسب و در صورت امکان عکس‌های گرفته شده در هنگام تولد، شیرخوارگی و کودکی به دقت بررسی شوند. اگرچه بعضی از همانژیوم‌ها در لحظه تولد بصورت تالانکتازی‌های کوچک یا ماکولرویا یک لکه پریده رنگ ممکن است تظاهر داشته باشند اما بیشتر آنها بین هفته‌های دوم تا چهارم پس از تولد ظهور یافته و سرعت رشد می‌یابند مالفورماسیون‌های عروقی برخلاف همانژیوم‌ها تقریباً همیشه در لحظه تولد قابل رویت بوده و ازدیاد حجم آنها نیز با رشد عمومی بدن بیمار متناسب می‌باشد بزرگ شدن خودبخودی یک مالفورماسیون و یا خونریزی از آن در اثر تروما و یا عفونت ممکن است بیمار را به یک تورم حاد و دردناک درموضع مبتلا سازد. بعضی از مالفورماسیون‌های عروقی ممکن است پس از آنکه بیمار پا به سن گذاشت تظاهر بالینی یابند این امر بخصوص در مورد انواع داخل استخوانی مصداق دارد. مالفورماسیون‌های عروقی غالباً منجر به تغییر شکل استخوان، تخریب و یا هیپرتروفی آن می‌شوند. حال آنکه همانژیوم‌های داخل استخوان بسیار نادر بوده و می‌توان گفت که تقریباً هیچگاه دیده نمی‌شوند بنابراین ضایعات عروقی درون استخوانی را می‌توان با احتمال قریب به یقین مالفورماسیون پنداشت و احتمال همانژیوم بودن آنها را منتفی دانست. تمیز و تشخیص بین مالفورماسیون و همانژیوم بی‌نهایت

مالفورماسیون‌های لنفاوی می‌توانند به ناگهان در اثر یک عفونت میکروبی (سلولیت) و خونریزی داخلی از دیاد حجم یابند. (۶)

چه بصورت ساده و یا مرکب (مالفورماسیون‌های لنفاوی - مویرگی) در داخل دهان از سطح ناصافی برخوردار بوده و بر روی آنها تاول‌ها و یا ویکولهای ناشی از خونریزی بصورت قرمز شفاف و یا تیره دیده می‌شود که این نما را به تخم خاویار تشبیه کرده‌اند احتمالاً به دلیل افزایش فشار وریدی در وضعیت خوابیده، بیمار صبح‌ها و پس از بیداری متوجه خونریزی‌هایی از این نواحی می‌گردد.

ضایعات شریانی - وریدی گرم و اغلب نسبت به لمس دردناک بوده و اگر در آنها میکروشتن وجود داشته باشد حاوی ضربان و صدای مخصوص عبور خون Bruit خواهند بود در داخل دهان رنگ مخاط تغییر یافته و گاهی با هیپرتروفی لته همراه است در ناحیه مالفورماسیون، خونریزی از دور تاج دندانها صورت گرفته و ممکن است دندانها لق بوده و به آسانی با فشار انگشت به داخل ساکت خود بالا و پایین بروند.

آنژیوگرافی و رادیوگرافی

در بررسی همانژیوم‌ها به آنژیوگرافی بندرت مورد تجویز می‌یابد. (۲۱) اما برای تشخیص و تمیز دادن یک همانژیوم عمیق از یک مالفورماسیون لنفاوی یا وریدی بهترین روش استفاده از توموگرام کامپیوتری (CT Scanning) با تزریق ماده رنگی است. (۶-۲۲) برای تعیین ماهیت و وضعیت همودینامیکی و میزان وسعت مالفورماسیون، البته آنژیوگرام بسیار مفید خواهد بود. (۶-۲۱) در موارد نادر همانژیوم‌های بسیار وسیع از طریق فشار آوردن و ایجاد توده و یا هیپرتروفیه کردن آن ثانویه نسبت به افزایش جریان خون ناحیه در مرحله پرولیفراتیورشدی خود، سبب تغییراتی در استخوانها می‌شوند. در مورد مالفورماسیون‌های عروقی قضیه برعکس بوده و در سی و پنج درصد از موارد حدوث آنها در ناحیه سر و گردن، با

آنها را پوست سالم و غیرمتلا پوشانده به تدریج جمع شده و نرم می‌شوند. (۶) این روند ظرف چند سال آینده نیز ادامه یافته و در حدود سن پنج تا هشت سالگی کامل می‌شود. اگرچه پوست بتدریج پریده رنگ می‌شود اما در زیر آن توده‌ای با قوام نسبتاً طبیعی از بافت نرم بصورت بقایایی از فیبروز چربی بخصوص در زیر مخاط قابل لمس است.

مالفورماسیون‌های عروقی برحسب نوع رگ مبتلا در شکل و رنگ دارای تفاوت‌هایی هستند. ماه گرفتگی‌های عروقی Port Wine در نوزادی صورتی، در هنگام طفولیت تیره رنگ‌تر و در بالغین به رنگ ارغوانی درمی‌آیند در کودکان نرم بوده، قوامی شبیه به پوست طبیعی داشته در حالیکه در بالغین سطح آن بصورت ناصاف و اندکی برجسته درمی‌آید. مالفورماسیون‌های وریدی به رنگ آبی تیره، نرم و قابل فشرده شدن بوده و در هنگام لمس آنها می‌توان بوجود فلبولیت‌های درون آنها پی برد تظاهر بالینی آنها از طیف وسیعی شامل اتساع‌های وریدی و یا واریس‌های منفرد گرفته تا توده‌های اسفنجی منفرد و یا ضایعات پیچیده‌ای که گاه چندین سطح یا لایه تشریحی را دربرگرفته‌اند تشکیل می‌شود. ناهنجاریهای وریدی با انجام مانوور والسالوا از دیاد حجم می‌یابند. اندازه این ضایعات همچنین ممکن است متعاقب صدمه فیزیکی و یا برداشتن قسمتی از آن و یا همزمان با بلوغ، حاملگی یا استفاده از داروهای ضد تشنج افزایش یابد.

ضایعات لنفاوی معمولاً بی‌رنگ بوده و اگر بصورت یک مالفورماسیون لنفاوی - وریدی توام (که قبلاً همولنفانژیوم خوانده می‌شد) دیده شوند رنگ آنها ارغوانی مایل به آبی تیره خواهد بود گاهی همراه شدن با یک عفونت مجرای تنفسی فوقانی بر اندازه آنها می‌افزاید. این بافت لنفاوی غیرطبیعی عاجز از پیشگیری از مهاجرت‌های اتفاقی میکروارگانیسم‌های حفره دهان به خود بوده و بنابراین متناوباً عفونی می‌شود. ضایعات عظیم کیستی ناحیه سر و گردن (Cystic Hygroma) می‌تواند بصورت شفاف بوده و نور را از خود عبور دهد.

مالفورماسیون‌های شریانی، وریدی یا لنفاوی (مالفورماسیون مرکب) روی دهند در چنین مواردی، نحوه درمان به خصوصیات ضایعه عمقی‌تر بستگی خواهد داشت.

یک نوع نادر مالفورماسیون عروقی ارثی که در داخل دهان روی می‌دهد سندرم Rendu-Weber-Osler نام دارد. این بیماری یک اختلال ژنتیکی بوده و بصورت صفت بارز اتوزومی منتقل می‌گردد، مشخصه آن بر روی مخاط دهان بصورت اتساع عروقی با قطر کمتر از سه میلی‌متر می‌باشد. ضایعات اغلب همزمان و یا بعد از بلوغ ظاهر شده و با بالا رفتن سن به تعداد آنها افزوده می‌گردد. ناهنجاری تنها به ساختمان سرخرگ‌های کوچک و آرتریول‌ها محدود بوده و به تشکیل شنت‌های کوچک شریانی - وریدی منجر می‌گردد. (۲۴) اندازه مالفورماسیون‌های وریدی و میزان درگیری استخوانی آنها نیز بسیار متنوع و متفاوت است و در موارد سبب تغییر شکل و افزایش حجم استخوان زیرین خود شده‌اند میزان بروز آنها در استخوانهای فکین و صورت نادر بوده و اگر روی دهند فک پایین را بیشتر از فک بالا مبتلا می‌سازند در بیشتر نوشتارهای جراحی دهان و فک و صورت از این ضایعات به غلط تحت عنوان همانژیوم مرکزی نام برده شده است. (۲۵، ۱۶، ۱۴)

در مواردی که مالفورماسیون‌های ساده وریدی و یا مرکب وریدی - لنفاوی، بدون درگیر نمودن مستقیم استخوانی و بطور ثانویه سبب تغییرات ظاهری در استخوان شده باشند درمانهای ارتودنسی و جراحی ارتوگناتیک را می‌توان بدون ترس از خونریزی‌های شدید و غیرقابل کنترل، انجام داد بیمار مبتلا به یک مالفورماسیون وریدی داخل استخوان همراه با میکروشنت، ممکن است بطور ناگهانی و یا در حین جراحی دچار خونریزی‌های شدید گردد در چنین مواردی بایستی به خونریزی مستقیم از ضایعه عروقی و یا ثانویه نسبت به اختلال سیستمیک انعقادی اندیشید توقف و شروع متناوب خونریزی با مکانیسم مصرف تام و تحلیل بردن عوامل انعقادی، می‌تواند منجر به یک انعقاد موضعی داخل عروقی و

تغییرات پاتولوژیک استخوانی همراه می‌باشد. این تغییرات بطور معمول شامل افزایش اندازه استخوان مجاور، هیپرتروفی، انحراف در مسیر رشد و کج شدن استخوان (که در ضایعات مرکب، لنفاوی و وریدی دیده می‌شود) یا کاهش در میزان تراکم استخوان و یا تخریب آن (که در ضایعات شریانی - وریدی دیده می‌شود) می‌باشند. (۳)

درمان مالفورماسیون‌های عروقی

بعنوان اولین گام در درمان، ابتدا بایستی مشخص شود که مالفورماسیون عروقی از نوع جریان خونی با شدت بالا و یا اینکه با شدت پایین (جریان کند) می‌باشد ماه گرفتگی‌های عروقی (Portwine Stains)، سایر مالفورماسیون‌های مویرگی و تلانژکتازی‌ها بندرت برای جراح دهان و فک و صورت مشکل عمده‌ای محسوب می‌گردند از نقطه نظر بافت‌شناسی اتساع شبکه عروقی سطحی پوست وجود داشته که با گذشت زمان این عروق ناهنجار گشتادتر می‌شوند. اما بر تعداد مجاری عروقی اضافه نمی‌شود. (۲۲) رنگ مخاط پوشاننده به چگونگی شدت جریان خون در آن عروق و ضخامت بافت پوشاننده آن بستگی دارد بنابراین، عروق می‌توانند سبب تغییر رنگ هم در پوست و هم در مخاط شده باشند. در داخل دهان بر روی یک Portwine Stain به وفور گرانولوم پیوژنیک می‌روید همین امر در مورد سندرم Sturge Weber نیز مصداق می‌یابد. درمان کامل این ضایعات بدلیل تحریک مداوم ناشی از عوامل موضعی بسیار مشکل می‌باشد.

در مواردی که ناهنجاریهای عروقی تنها به پوست و یا زیرمخاط محدود شده باشند هیچگونه تغییری در استخوانها وجود نداشته و چنانچه بیمار مثلاً مبتلا به ناهنجاری فکی باشد می‌توان با خیال راحت اقدام به استئوتومی نمود. در بیمارانی که مبتلا به ماه گرفتگی عروقی در مخاط دهان باشند نیز می‌توان دندانها را به کمک ارتودنسی با خیال راحت جابجا نمود ماه گرفتگی‌های عروقی ممکن است بصورت توام با

مسبب اصلی باشد در اینصورت آنتی بیوتیک مناسب تجویز گشته و چنانچه تجمع چرک وجود داشته اقدام به شکافتن آن می‌نماییم. در مواقعی که هیچگونه منشاء عفونی موضعی و سیستمیک را نتوان یافت و یا در صورت کشف فلبولیت‌های دردناک نسبت به لمس، بهترین تجویز ما برای بیمار آسپیرین خواهد بود چنانچه پاسخ بیمار به این دارو رضایت بخش باشد می‌توان تجویز آنرا تا زمان نامعینی ادامه داد.

ضایعات عروقی که شدت جریان خون در آنها کم است (وریدی - لنفاوی و مرکب) بخصوص دلیل تأثیری که بر روی رشد استخوانها می‌گذارند از حساسیت بیشتری برخوردار خواهند بود. مالفورماسیون‌های لنفاوی بیش از همه احتمال تأثیرگذاری بر روی شکل استخوانها داشته اما کمتر از همه بر روی اندازه آنها موثر خواهند بود. مالفورماسیون‌های وریدی و شریانی همراه با تغییراتی در اندازه و شکل بوده و در این میان، نوع شریانی بیش از همه بر روی میزان تراکم استخوان اثر گذاشته منجر به تخریب آن می‌گردد. مکانیسم و ماهیت این تخریب هنوز توسط محققین در دست بررسی قرار دارد. مالفورماسیون‌های وریدی و لنفاوی، میزان جریان خون را در استخوان مبتلا افزایش نمی‌دهند، و اندازه آنها نیز در حدی نیست که بتوان پدیده اعمال فشار بر روی استخوان را مطرح و این فرایند را بدان مرتبط ساخت.

درمان ضایعات با شدت جریان بالا مثلاً ناهنجاریهای شریانی - وریدی از همه مشکل‌تر است در کنار آنها با مسایلی از قبیل دندانهای لق شده و نشسته خون از لبه لته اطراف آنها و یا خونریزی‌های شدید خودبخودی یا درحین عمل مواجه خواهیم بود. این بیماران بایستی از نقطه نظر هماتولوژی نیز کاملاً بررسی شده و بطور انتخابی از شریانهای آنها آرتریوگرام تهیه شود اقدام به جراحی تنها زمانی عاقلانه خواهد بود که اختلالات انعقادی بیمار مرتفع شده و عروق مربوطه نیز آمبولیزه شده باشند با این همه برداشتن کامل ضایعات اغلب غیر ممکن خواهند بود. (۲۶، ۱۶)

سپس اختلال انعقادی سیستمیک گردد. به همین دلیل بایستی بررسی کامل هماتولوژیک نیز از بیمار بعمل آورد. زمان پروترومبین و زمان نسبی ترومبو پلاستین معمولاً طبیعی هستند حد فرآورده‌های ناشی از متلاشی شدن فیبرین FSP و فیبرینوپیئید A افزایش و میزان فیبرینوژن و تعداد پلاکت‌ها کاهش یافته‌اند. در صورت لزوم می‌توان بیمار را تحت درمان با هپارین قرارداد و تنها پس از آنکه اختلال انعقادی بیمار تصحیح شده بود می‌توان به درمانهای جراحی مبادرت نمود یک روش دیگر، شروع نمودن به تزریق هپارین به بیمار و پس از خاتمه آن درمان با داروهای ضد فیبرینولیتیک مثل اسید اپسیلون آمینوکاپروئیک می‌باشد در گذشته ناتوانی در درک مکانیسم وقوع این نوع خونریزی‌ها منجر به بروز حوادث دردناکی گشته‌اند.

پیشرفت بسیار بزرگ دیگری که در درمان بدست آمده، توانایی درکاهش دادن جریان خون به داخل یک مالفورماسیون شریانی وریدی از طریق آمبولیزاسیون انتخابی است. (۲۶) این روش یک راه درمان قطعی نیست اما در هنگام بروز خونریزی‌های شدید و یا احتمال وقوع آنها در حین برداشتن ضایعه با جراحی، می‌تواند جان بیمار را نجات دهد.

در گذشته برای درمان ناهنجاریهای کوچک وریدی در ناحیه فک و صورت از طریق تزریق مواد اسکروزان مانند مورووات سدیم و الکل بهره گرفته شده (۲۸، ۲۷) و اخیراً در اروپا به کمک تزریق مستقیم یک ماده فیبروزه کننده به داخل ضایعه، توانسته‌اند به نتایج موفقیت آمیزی دست یابند این ماده (Ethibloc) هنوز در مرحله کاربرد تجربی می‌باشد.

یکی از مشکلات شایعی که اغلب در ارتباط با ضایعات ساده وریدی و یا مرکب وریدی - لنفاوی با آن مواجه می‌شویم تب، درد و تورم متناوب است در این بیماران افتراق بین سلولیت، و آبسه‌های داخل ضایعه‌ای، ترومبوفلیت و فلبوترومبوز بسیار مشکل خواهد بود. در بعضی از موارد نتیجه کشت خون مثبت شده و دمای بدن به شدت افزایش می‌یابد. ممکن است یک کانون موضعی عفونت مثلاً یک دندان عفونی

جدول ضمیمه: تقسیم‌بندی ضایعات عروقی

| مرحله تکثیری | همانژیوم‌ها |
|--|-------------|
| مرحله جمع‌شدگی | |
| ماه‌گرفتگی عروقی Portwine Stain | مویرگی |
| سندرم Sturge-Weber | |
| تلائنژکتازی‌ها | |
| سندرم Rendu-Osler-Weber | |
| تلائنژکتازی - آتاکسی یا سندرم لوئی - بار | لنفای |
| منتشر | |
| کیستیک | وریدی |
| مالفورماسیون شریانی | شریانی |
| فیستول شریانی - وریدی | |
| مالفورماسیون شریانی - وریدی | مرکب |
| مویرگی - لنفای | |
| مویرگی - وریدی | |
| لنفای - وریدی | |
| مویرگی - لنفای - وریدی | |

مالفورماسیون‌ها

REFERENCES

1. Kaban L.B, Mulliken JB: Vascular anomalies of the maxillofacial region. *J Oral Maxillofac Surg* 44: 203, 1986.
2. Mulliken JB, Glowacki J: Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 69: 412, 1982.
3. Boyd JB, Mulliken JB, Kaban LB., et al: Skeletal changes associated with vascular malformations. *plast reconstr surg* 74:789, 1984.
4. Finn MC, Mulliken JB, Glowacki J: Congenital vascular lesions: Clinical application of a new classification. *J Pediatr surg* 18:894, 1983.
5. Williams HB: Facial bone changes with vascular tumors in children. *Plast Reconstr Surg* 63:309, 1979.
6. Mulliken JB, Young AE: *Vascular Birthmarks: Hemangiomas and Malformations*. Philadelphia, WB Saunders, 1988.
7. Burke EC, Winkelman RK, Strickland MK: Disseminated hemangiomas. *Am J Dis Child* 108:418, 1964.
8. Cooper AG, Bolande RP: Multiple hemangiomas in an infant with cardiac hypertrophy. *Pediatrics* 35:27, 1965.
9. McLean RH, Moller JH, Warwick WJ, et al: Multinodular hemangiomas of the liver in infancy. *Pediatrics* 49:563, 1972.
10. Glowacki J, Mulliken JB: Mast cells in hemangiomas and vascular malformations. *Pediatrics* 70:48, 1982.
11. Mulliken JB, Zetter BR, Folkman J: In vitro characteristics of endothelium from hemangiomas and vascular malformations. *Surgery* 92:348, 1982.
12. Watson WL, McCarthy WD: Blood and lymphatic vessel tumors: Report of 1056 cases. *Surg Gynecol Obstet* 71:569, 1940.
13. Unni KK, Lvins JC, Beabout JW, Dahlin DC: Hemangioma, hemangiopericytoma and hemangioendothelioma of bone. *Cancer* 27:1403, 1971.
14. Haywood JR: Central cavernous hemangioma of the mandible: report of 4 cases. *J Oral Surg* 39:526, 1981.
15. Lamberg M, Transanen A, Jaakelainen J: Fatality form central hemangioma of the mandible. *J Oral Surg* 37:578, 1979.
16. Macansh JD, Owen MD: Central cavernous hemangioma of the mandible: Report of cases. *J*

- Oral Surg 30:293, 1972.
17. Broderick RA, Round H: Cavernous angioma of the maxilla: Fatal hemorrhage after teeth extraction. *Lancet* 2:13, 1933.
 18. Smith HW: Hemangioma of the jaws: Review of the literature and report of a case. *Arch Otolaryngol* 70:579, 1959.
 19. Wilkins RH, Brody IA: Sturge-Weber syndrome. *Arch Neurol* 21: 554, 1969.
 20. Mulliken JB, Murray JE, Castaneda AR, Kaban LB: Management of a vascular malformation of the face using total circulatory arrest. *Surg Gynecol Obstet.* 146:168, 1978.
 21. Burrows PE, Mulliken JB, Fellows KE, et al: Childhood hemangiomas and vascular malformations: angiographic differentiation. *Am J Radiol* 141:483, 1983.
 22. Barsky SH, Rosen S, Geer DE, et al: The nature and evolution of port wine stains: A Computer-assisted study. *J Invest Dermatol* 74:154, 1980.
 23. Swerlick RA, Cooper PH: Pyogenic granuloma (lobular capillary hemangioma) within port-wine stains. *J Amer Acad Derm* 8:627, 1983.
 24. Trelle E, Johanson WG, Linell FL: Familial pulmonary hypertension and multiple abnormalities of large systemic arteries in Osler's disease. *Am J Med* 53:50, 1972.
 25. Sadowski D, Rosenberg RD, Kaufman J, et al: Central hemangioma of the mandible. *Oral Surg* 52:471, 1981.
 26. Riche MC, Merland JJ: Embolization of vascular malformations. In Mulliken JB, Young AE: *Vascular Birthmarks: Hemangiomas and Malformations.* Philadelphia, WB Saunders, 1988, Chapter 21.
 27. Chin D: Treatment of maxillary hemangioma with a sclerosing agent. *Oral Surg* 55:247, 1983.
 28. Minkow F, Laufer D, Gutman D: Treatment of oral hemangiomas with local sclerosing agents. *Int J Oral Surg* 8:18, 1979.
 29. Riche MC, Hadjean E, Tran-Bay-Huy P, et al: The treatment of capillary-venous malformations using a new fibrosing agent. *Plast Reconstr Surg* 71: 607, 1983.

SUMMARY

A classification system is justified if it serves as an intellectual framework to guide in the understanding of the problem, aid in diagnosis and treatment, and stimulate future research. Vascular lesions have been poorly understood in the past because of an illogical, descriptive nomenclature. Lack of understanding has resulted in fear of these lesions by surgeons and patients alike. This nosologic confusion has led to incorrect treatment and the inability to provide patients with an accurate prognosis. The classification system described in this article provides a basis for rational management of vascular anomalies in the maxillofacial region.