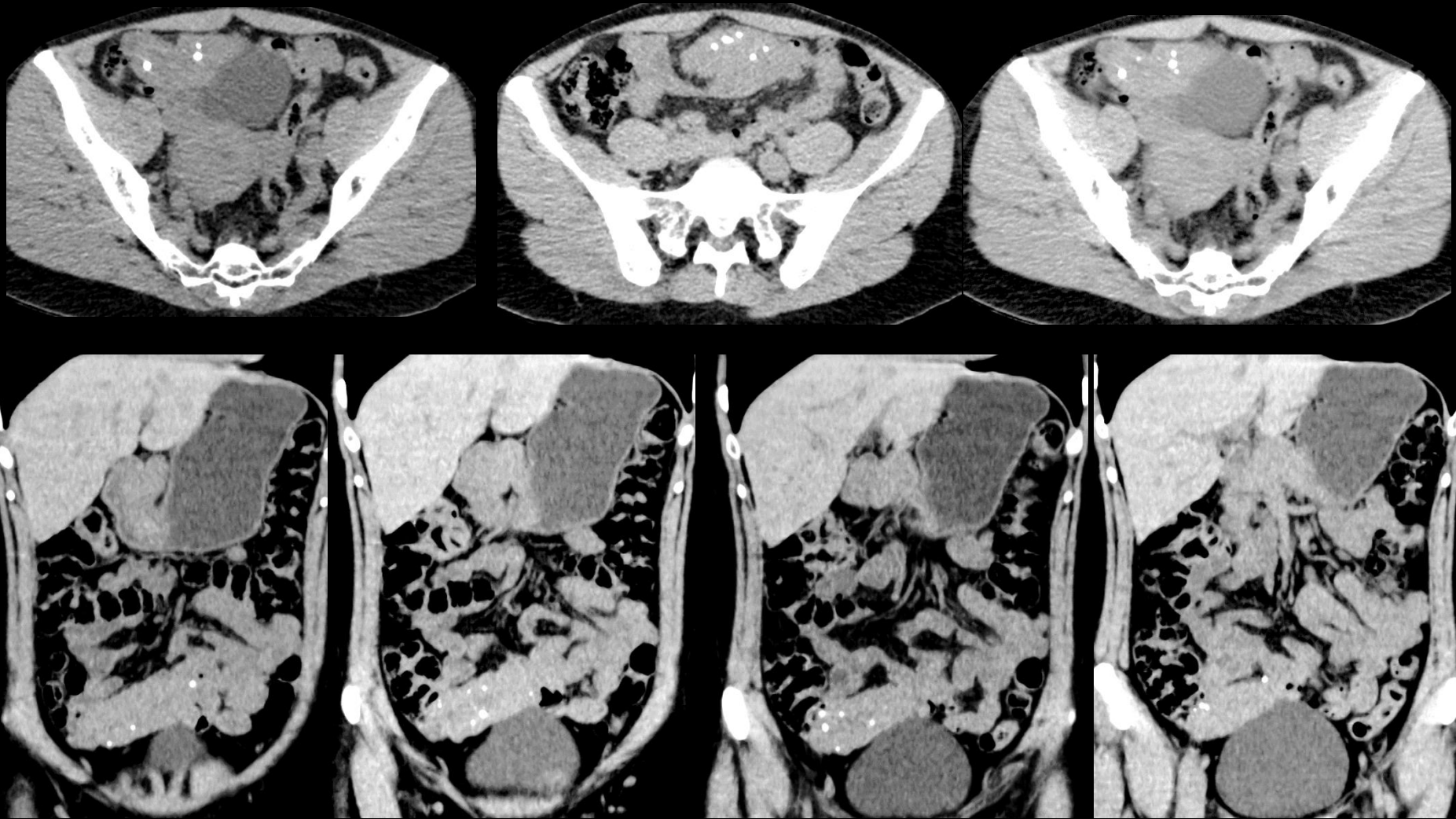
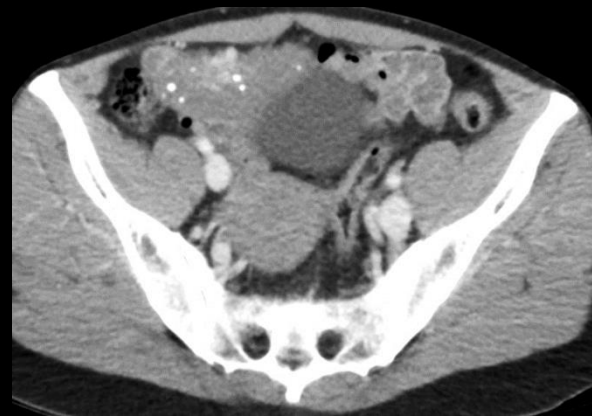


Patiente de 42 ans présentant un syndrome anémique, bilan gynécologique normal, gastroscopie et coloscopie normales.



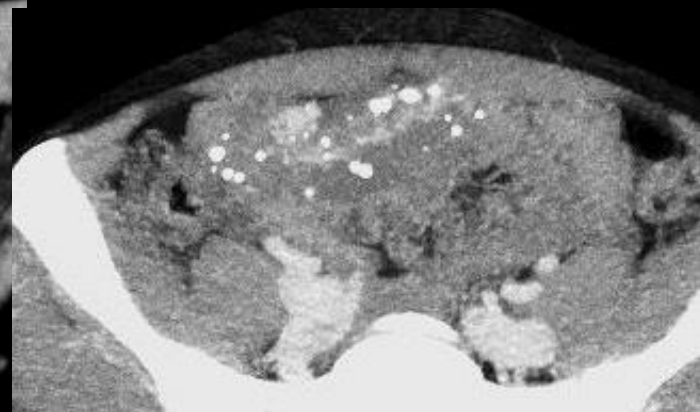
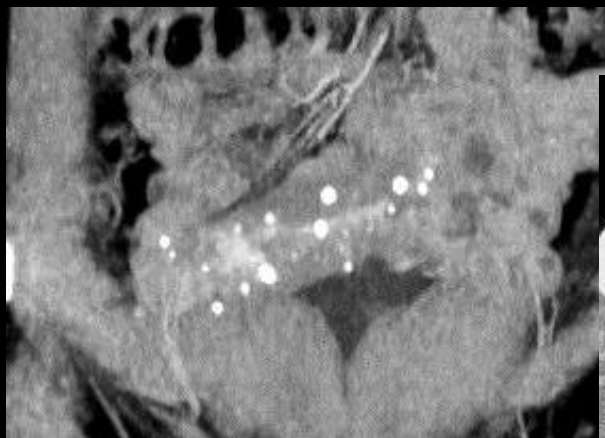




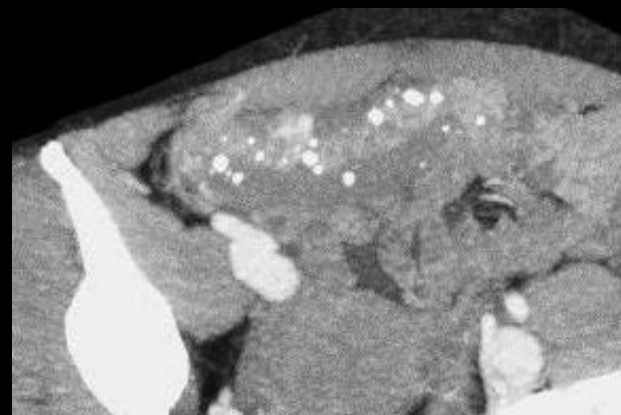
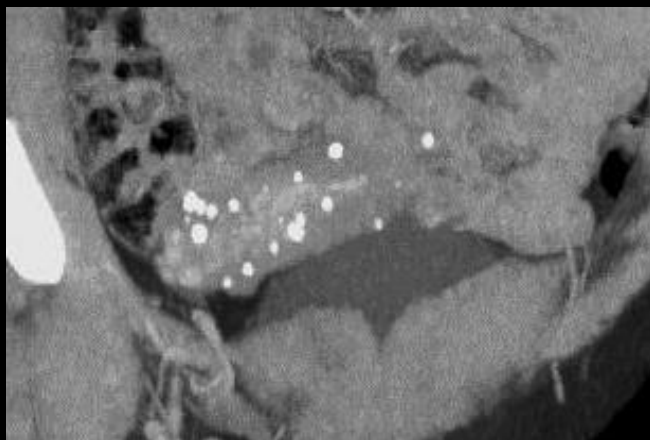
Reformations MIP



Temps artériel



Temps portal

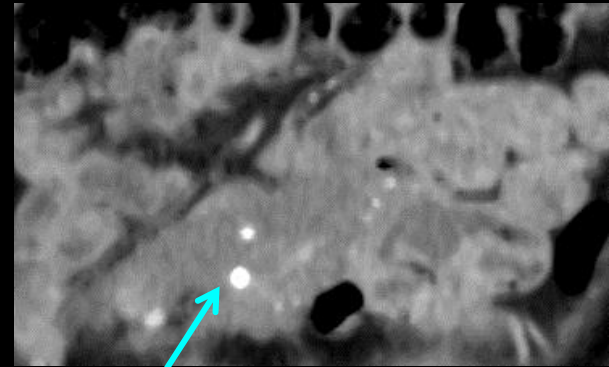
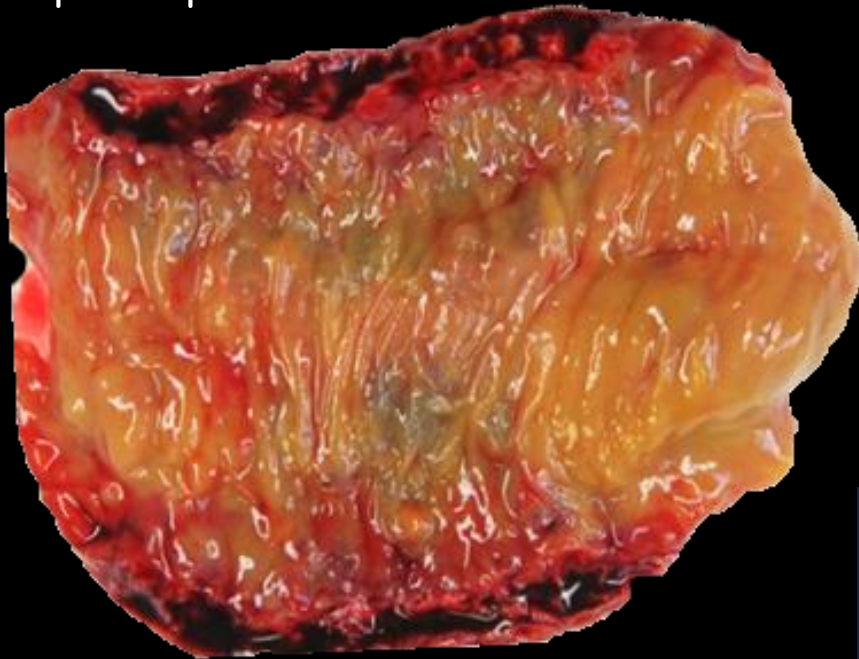
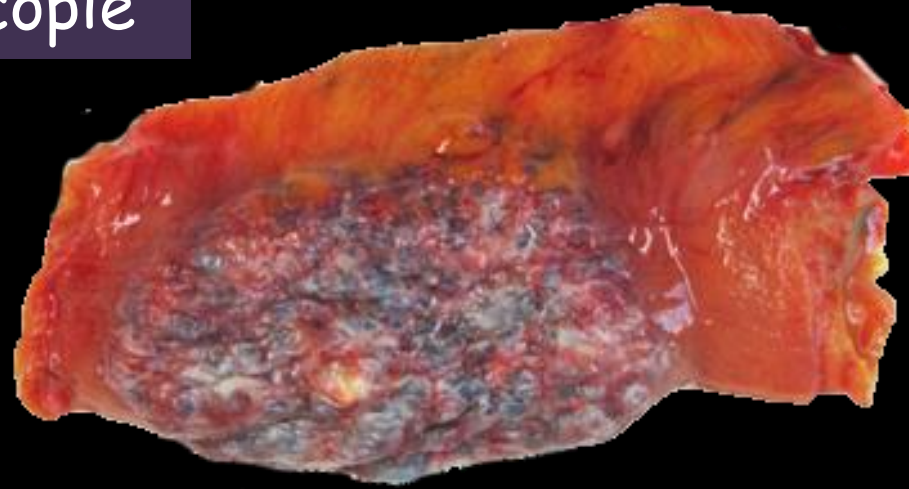


Anatomie pathologique-macroscopie

Sur le versant séreux, lésion de 5.2x5cm de diamètre respectant le mésentère avec 2cm de marge de résection proximale et distale.

Lésion hémorragique à la coupe Aspect spongieux

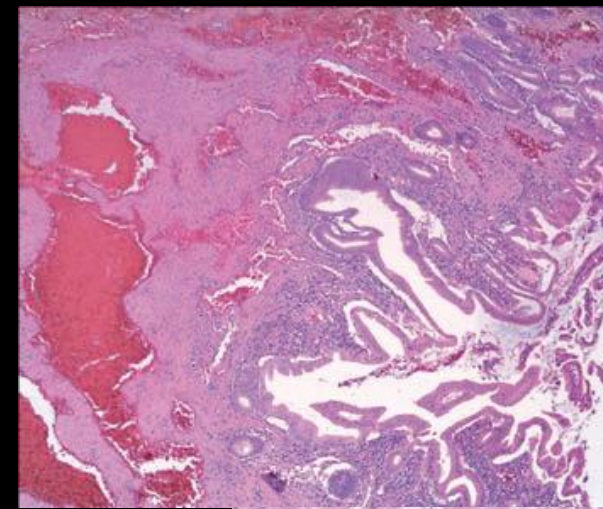
Sur le versant endoluminal, la muqueuse digestive grêle parait peu modifiée.



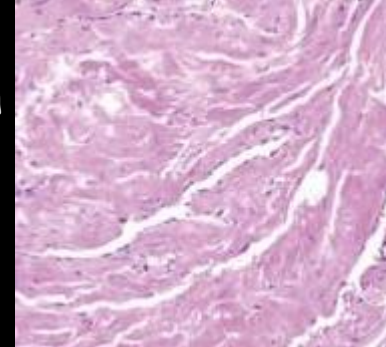
Phlébolithes :
pathognomoniques
mais inconstants

Anatomie pathologique-microscopie

- Prolifération de **structures vasculaires dilatées de type veineux**, de taille variable, anfractueuses et plus ou moins anastomosées, renfermant **quelques phlébolithes calcifiés**.
- La lumière de ces vaisseaux est tapissée par un **revêtement endothélial aplati** non atypique qui repose sur un **tissu conjonctif fibreux** d'épaisseur variable, parcouru par des fibres musculaires lisses.
- La lésion se développe essentiellement dans la **muscleuse et dans la sous-muqueuse**, et infiltre a minima la muqueuse, sans érosion muqueuse associée.
- Pas d'extension vasculaire dans le mésentère.



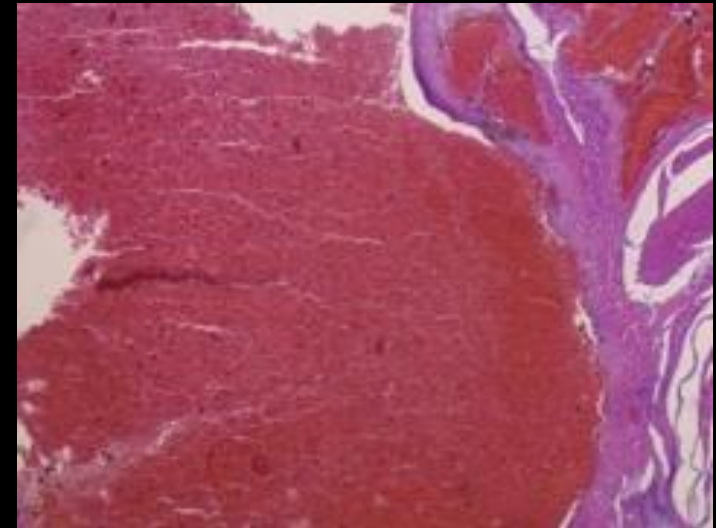
malformation
veineuse



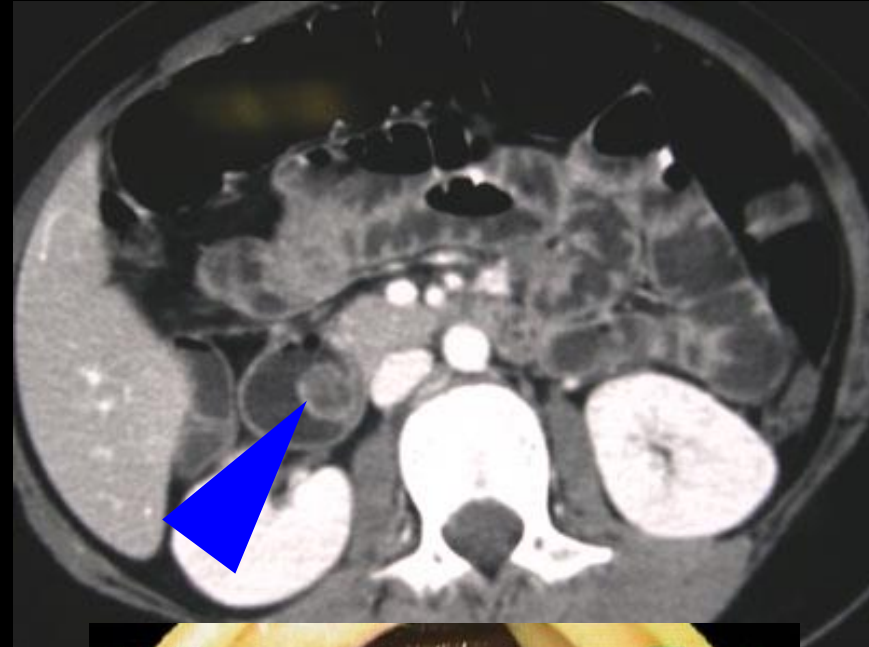
- → Veines anormales (parois dépourvues de cellules musculaires lisses " alpha -actine" positives) formant un réseau vasculaire à parois fines(aspect **en éponge**) ,venant disséquer les tissus normaux environnants.

Conclusion :

- Malformation veineuse , anciennement **hémangiome veineux/caverneux**, développée dans la musculuse et dans la sous-muqueuse.
- Sans signe de malignité.



malformation artério-veineuse



2 angiomes sous-muqueux (duodénum et jéjunum proximal)

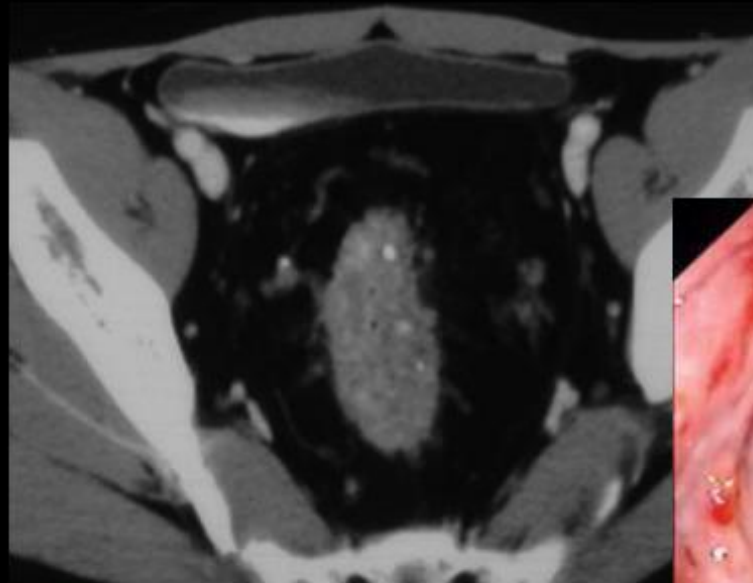
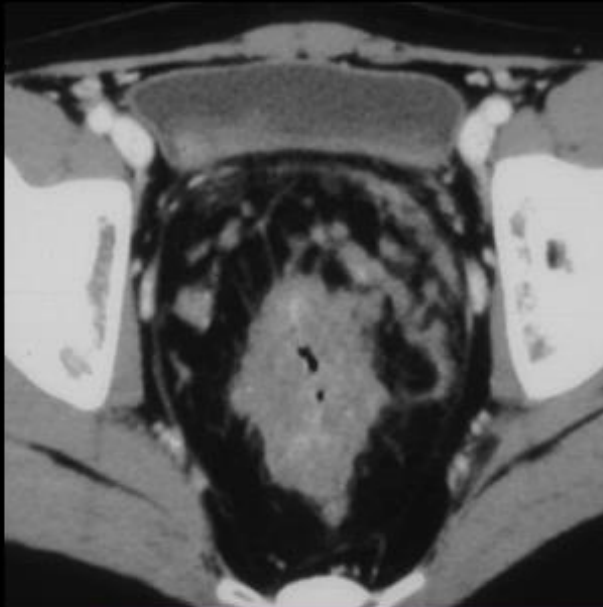
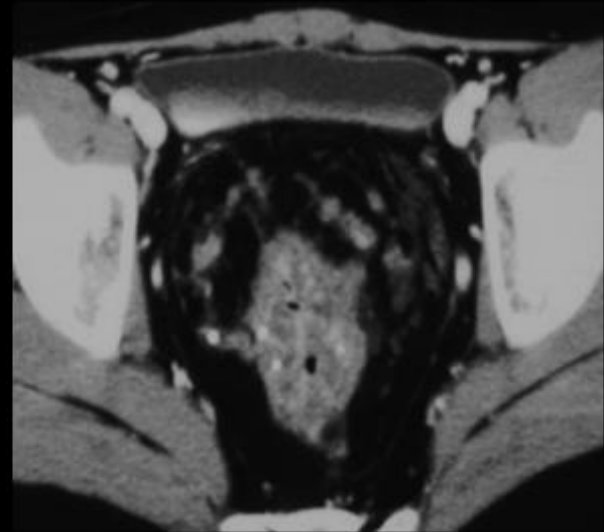
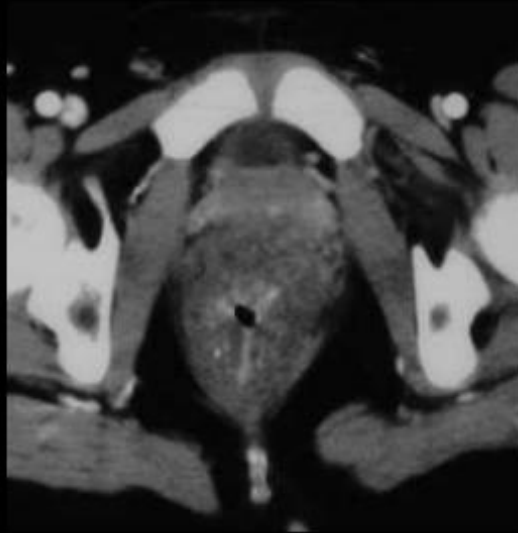
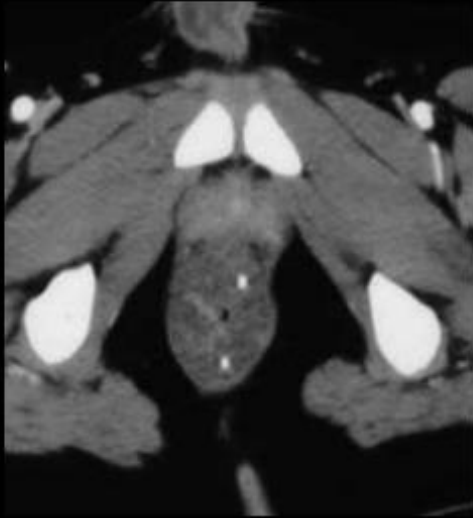
cas compagnon n°2
obs. GS Schmutz
CHU Sherbrooke



angiome caverneux
du grêle

garçon 17 ans rectorragies chroniques

cas compagnon n°3

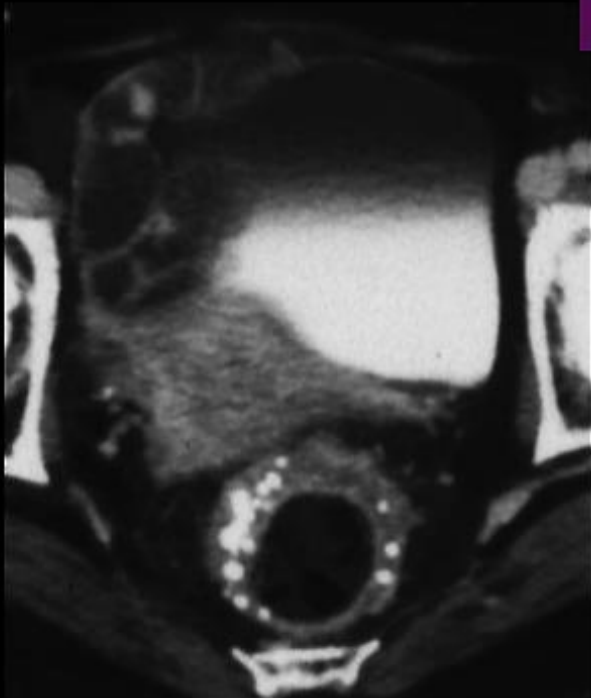


angiome de la paroi rectale

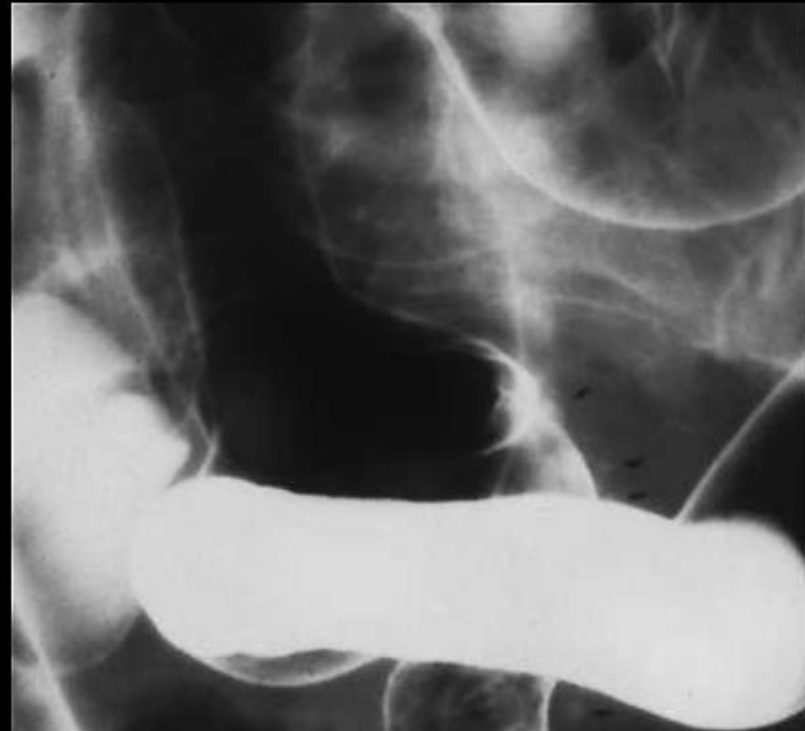




angiome de la paroi rectale



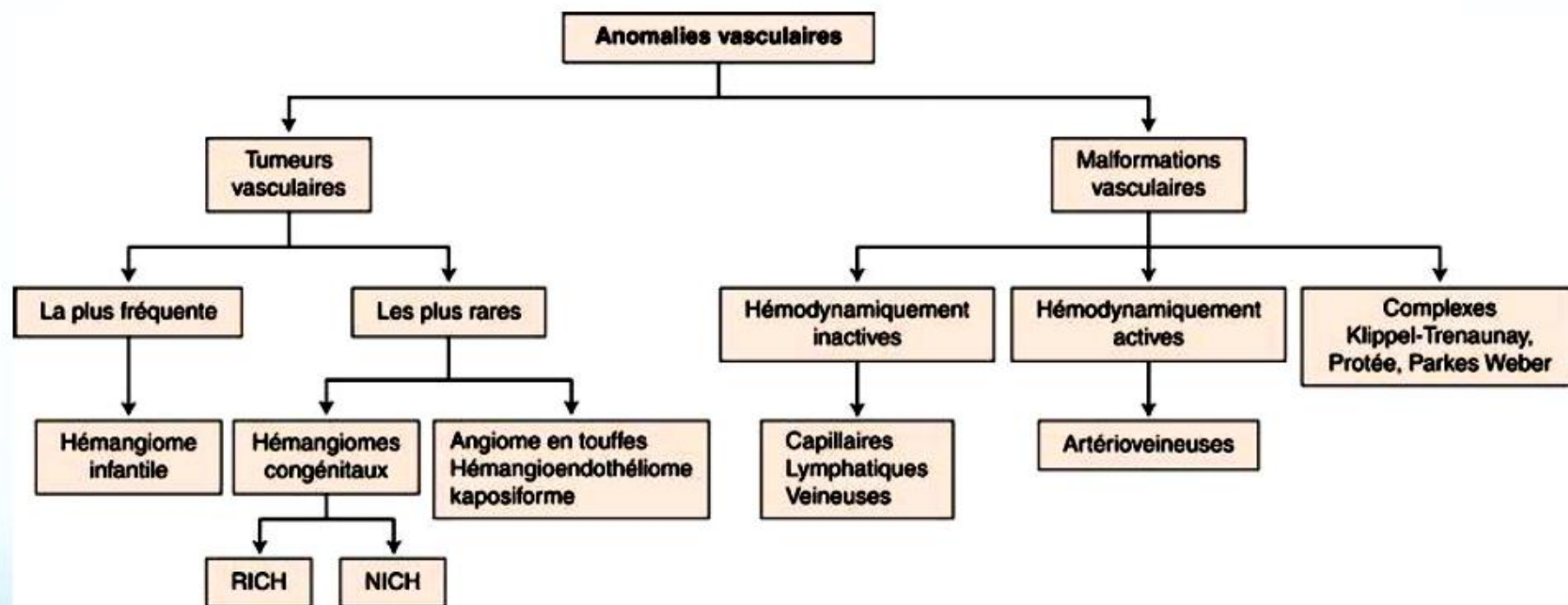
Obs. E. Ponette UKB Leuven



Classifications

- **Malformations vasculaires**
 - classées en fonction de leur *composante vasculaire*
 - simples
 - capillaire, artérielle, veineuse, lymphatique
 - complexes ou combinées
 - artério-veineuse, veino-lymphatique, capillaro-lymphatico-veineuse....
 - classées en fonction de *données hémodynamiques* (classification plus pertinente)
 - malformations à flux lent (*hémodynamiquement inactives*)
 - capillaire, veineuse, lymphatique, combinaison de ces malformations
 - malformations à flux rapide (*hémodynamiquement actives*)
 - celles présentant une composante artérielle
 - fistule ou malformation artério-veineuse

Classification



ek

-Congénitales.

Anomalie du développement vasculaire (vasculogénèse / angiogénèse) / mésoderme) .

-**Pauci-symptomatiques** donc sous évaluées en termes de prévalence.

Révélation clinique possible à différents âges; précipitée par un traumatisme spontané ou iatrogène, une modification hormonale, une hémorragie , une infection.

-**Absence de régression spontanée.**

Complications possibles : préjudice esthétique, stase veineuse, ischémie , hémorragie, CIVD, anomalie squelettiques

Classification de Mulliken et Glowacki (1982) →ISSVA

-Distinction en fonction de la vitesse du flux , qui conditionne également le traitement

Flux lent : malformations veineuse, lymphatiques et capillaires.

Flux rapide : MAV.

<http://pe.sfrnet.org/Data/ModuleConsultationPoster/pdf/2011/1/b9e09f47-4243-42a7-9888-3cd1cd027094.pdf>

Malformations veineuses

<http://pe.sfrnet.org/Data/ModuleConsultationPoster/pdf/2011/1/b9e09f47-4243-42a7-9888-3cd1cd027094.pdf>

Ancien **hémangiome caverneux**.

Hémodynamiquement inactives .

Distinction entre **malformation veineuse** sensu stricto et **malformation capillaro-veineuse** qui intéresse les veinules.

La plus fréquente des malformations vasculaires.

→ veines dysplasiques : ectasie veineuse ou véritables lacs veineux (=cavités vasculaires avec revêtement endothélial)

Sièges fréquents : **région cervico-faciale, 40%, extrémités 40%, tronc 20%**

Symptomatologie : douleur liée à une thrombose, phlébolithes,

Stase veineuse : coagulopathie de consommation, thrombopénie modérée,

hématomes profonds hémorragies spontanées ou post-traumatiques
++++ graves en cas de localisation viscérale.



Malformations veineuses digestives

Rares : 5-10% des tumeurs bénignes digestives.

Affectent le plus souvent le tube digestif proximal.

En cas d'atteinte du grêle, la localisation jéjunale est la plus fréquente.

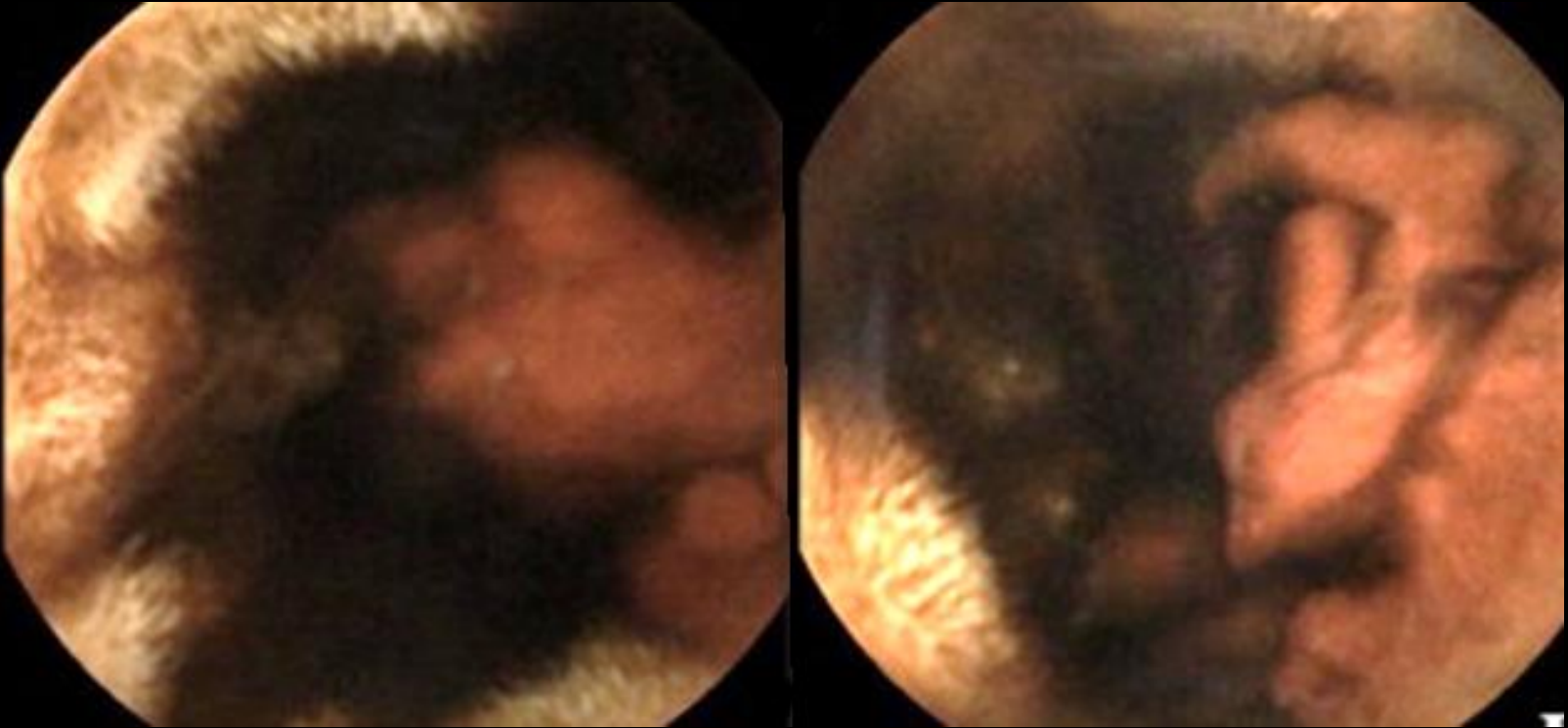
Formations polypoides !!!

Intérêt +++ de la vidéo capsule endoscopique !!!



Complications :

- hémorragie de gravité variable
- Intussusception , occlusion(volvulus), perforation



saignement actif en vidéocapsule

❖ Séquences:

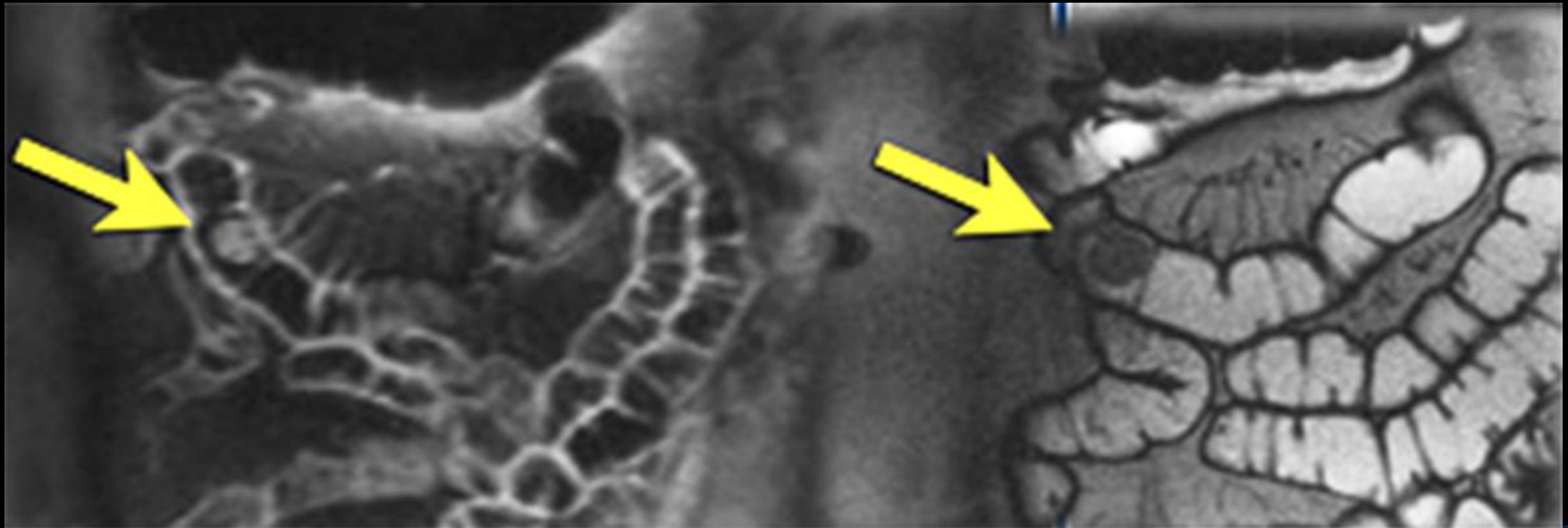
✓ FSE T2 FS,

✓ T1 gado :

IRM

2 cinétiques de réhaussement possibles :

Majoritairement rehaussement homogène à point de départ central ou plus rarement rehaussement retardé à point de départ périphérique avec homogénéisation tardive.

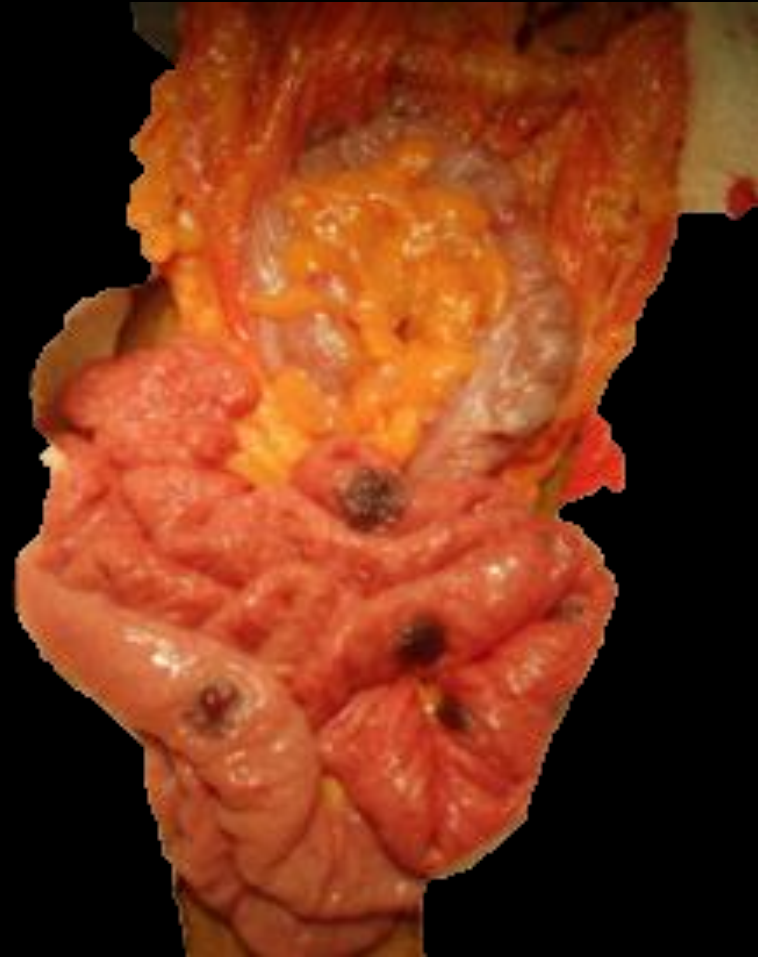


Coronal T1 avec injection et T2 : masse pariétale à extension intra luminale , se réhaussant bien après injection

Malformations veineuses peuvent être sessiles ou pédunculées et se présentent principalement sous la forme d'un nodule avec un fort réhaussement artériel, s'homogénéisant à la phase tardive

Blue Rubber-bleb Naevus Syndrome

- **Syndrome de BEAN.**
- Entité rare, **multiples malformations veineuses**, touchant de multiples organes avec une prédilection pour la peau et le tractus gastro-intestinal.
- Angiomes cutanés et sous-cutanés.





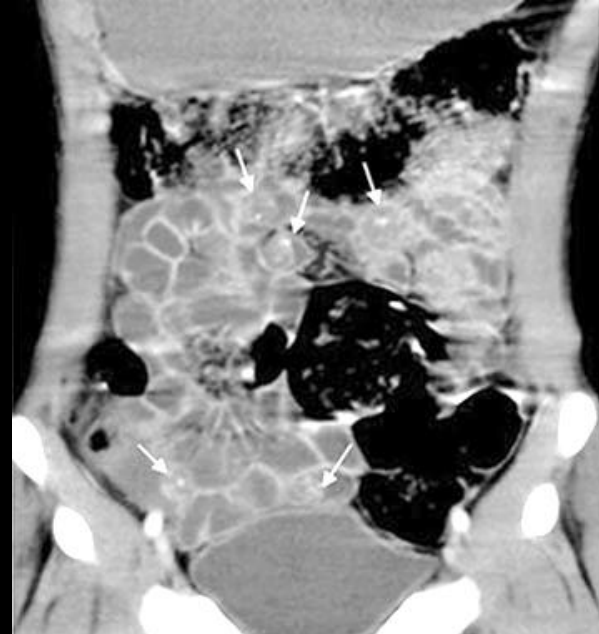
Colon ascendant



phlébolithes



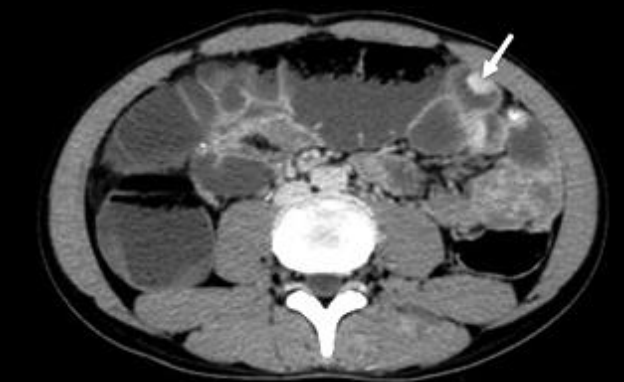
*Abdom Imaging (2011) 36:520-523 Blue rubber bleb nevus syndrome: imaging of small bowel lesions with peroral CT enterography
Senturk et al.*



lésion pancréatique
hypodense au temps
portal.

réhaussement à la
phase tardive.

: réhaussement et
homogénéisation des
lésions du grêle à la
phase tardive



*Abdom Imaging (2011) 36:520-523 Blue
rubber bleb nevus syndrome: imaging of
small bowel lesions with peroral CT
enterography
Senturk et al.*

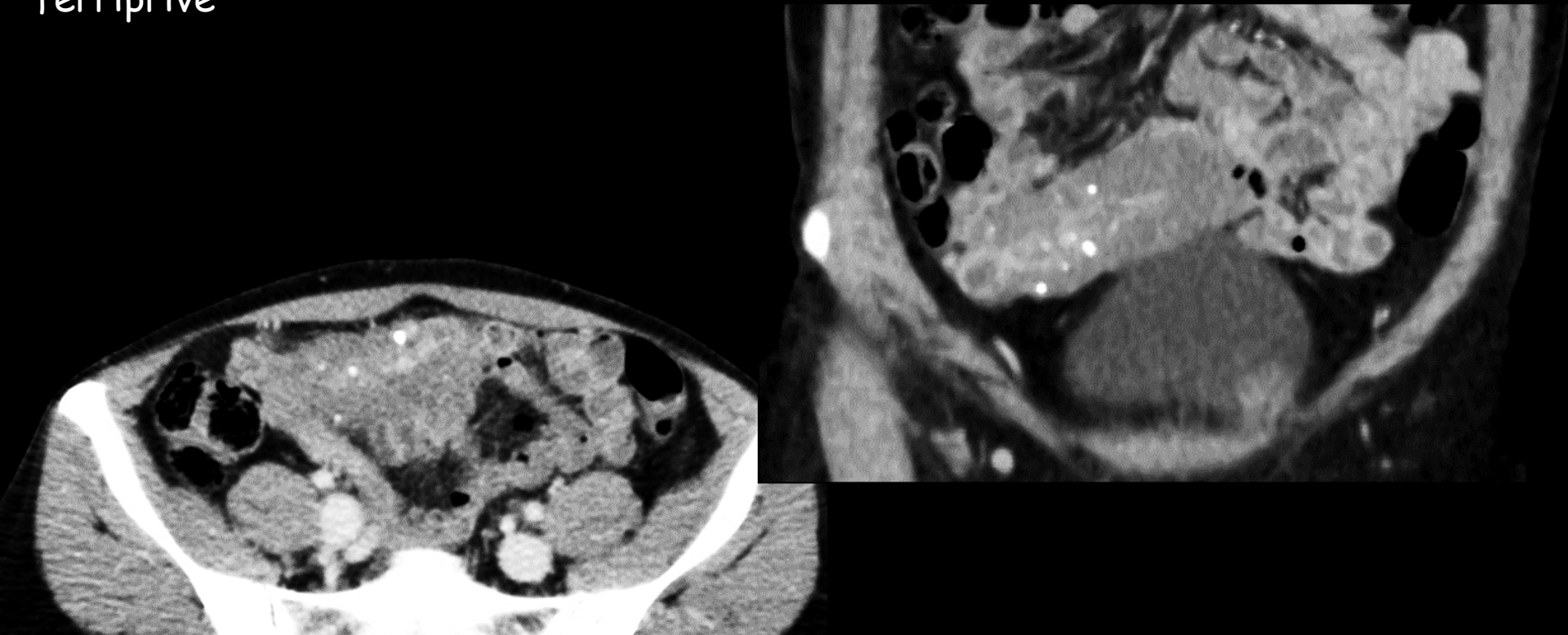
reformation coronale montrant de
multiples lésions polypoides
réhaussées après injection de produit
de contraste du jéjunum et de l'iléon.

Take Home Messages

Malformations veineuses : **congénitales**, croissance parallèle à celle du sujet, peut s'intégrer dans un **syndrome de BEAN**

Localisation digestive : rare, encore plus rare sur le jéjunum

Hémorragie digestive clinique ou infra-clinique → anémie ferriprive



- Diagnostic difficile : après élimination d'un processus inflammatoire, pertes gynécologiques, gastroscopie et coloscopie normales.
- Intérêt de l'entéroscopie à double ballon et de la vidéo capsule endoscopique.
- TDM multiphasique : **cinétique de réhaussement et phlébolithes** +++
- Traitement : lésion isolée = résection chirurgicale
- Lésions multiples : coagulation endoscopique au laser plasma argon==