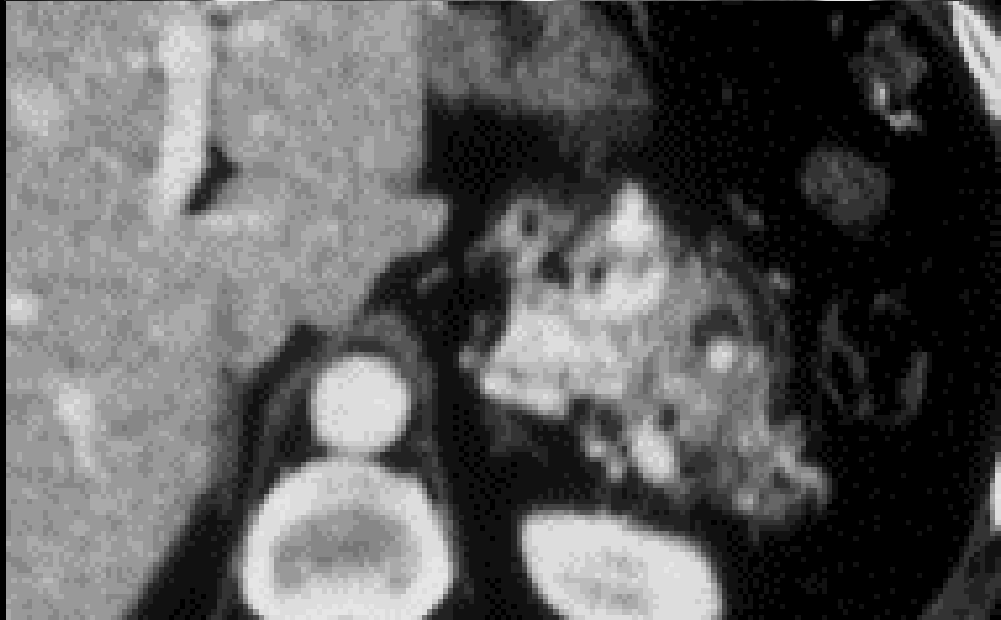
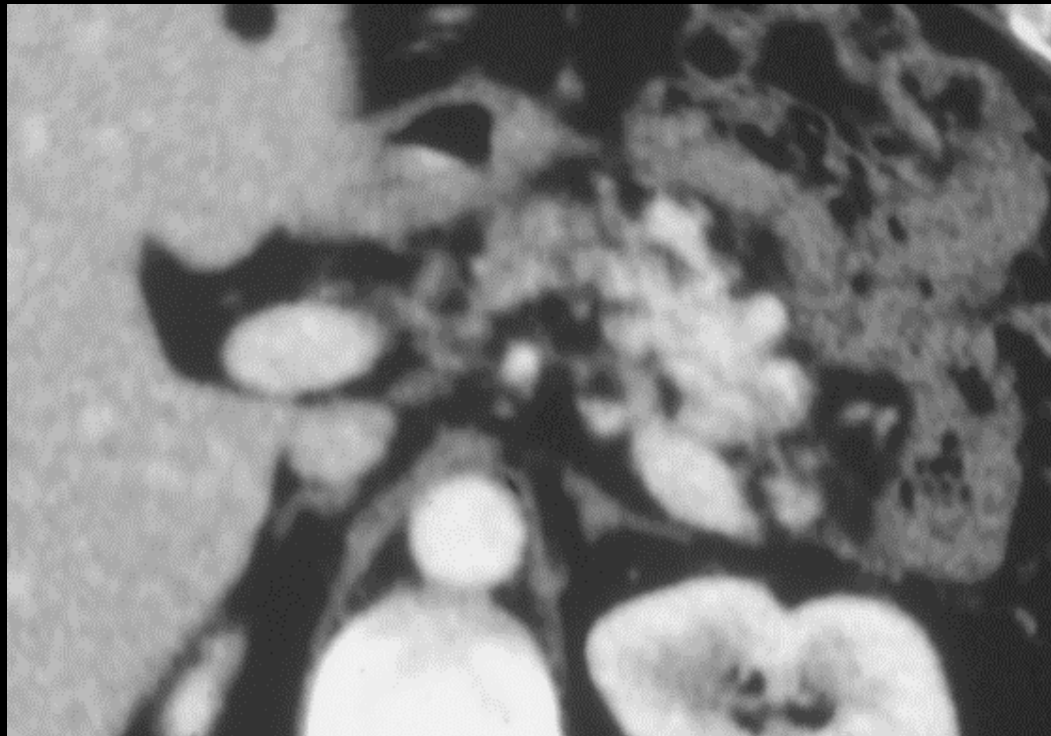
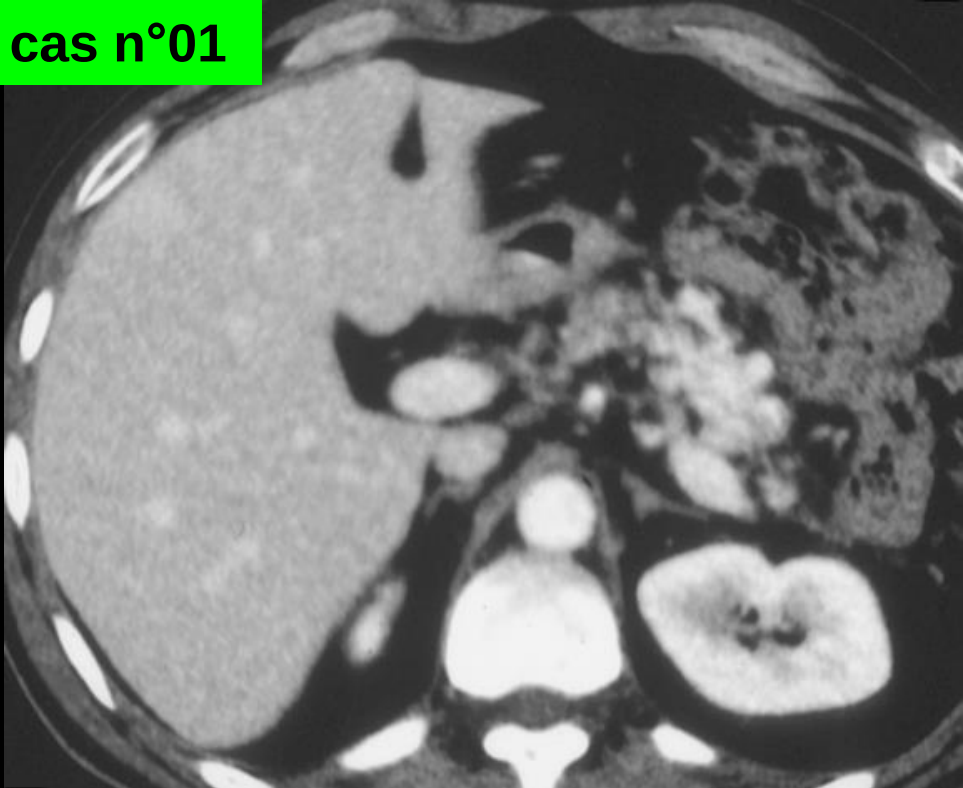
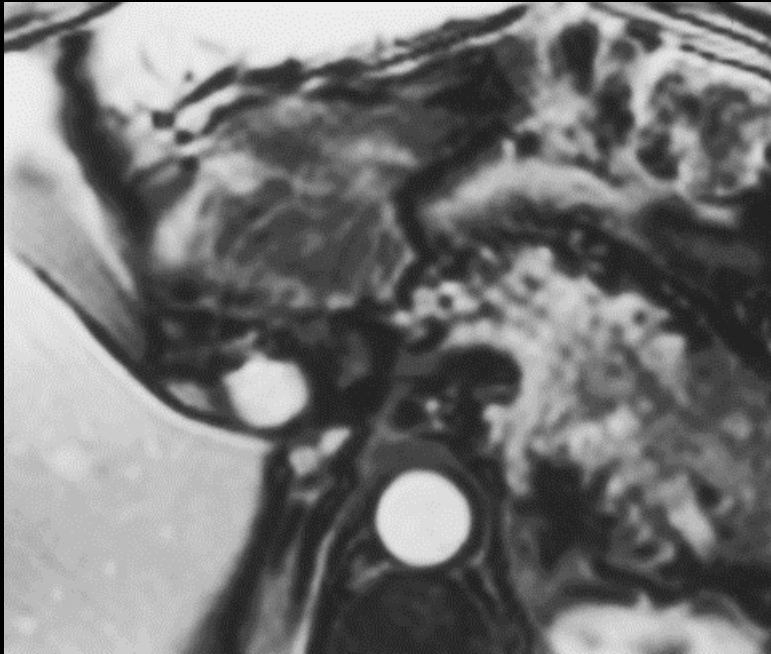
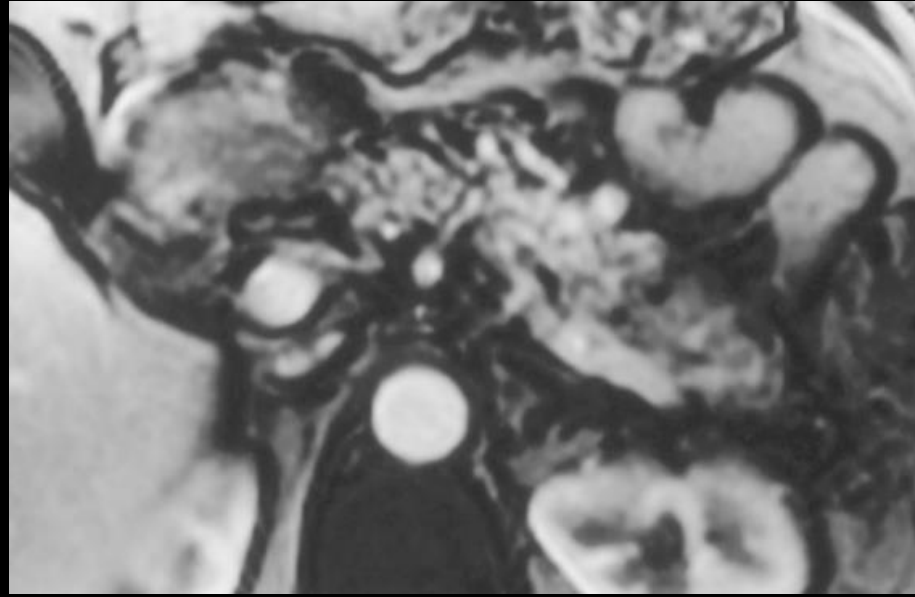
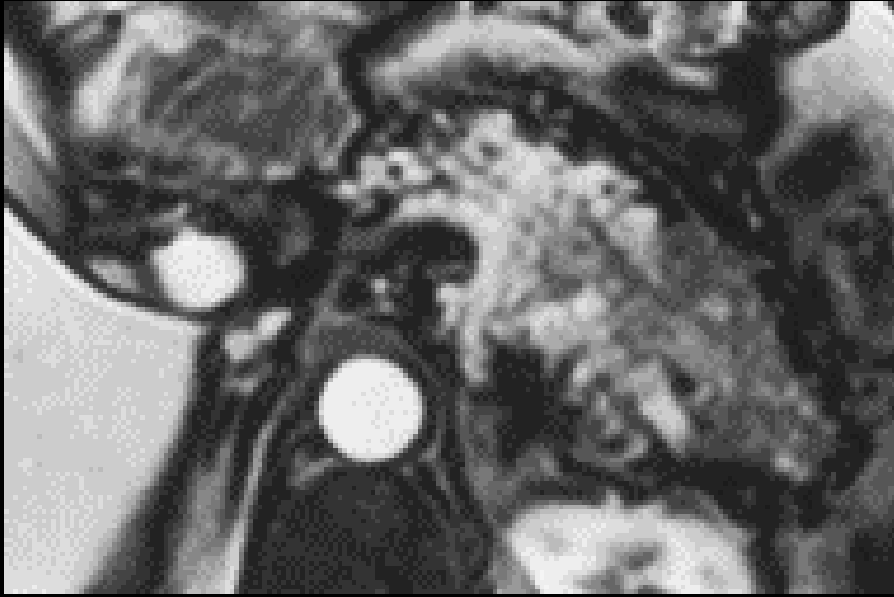


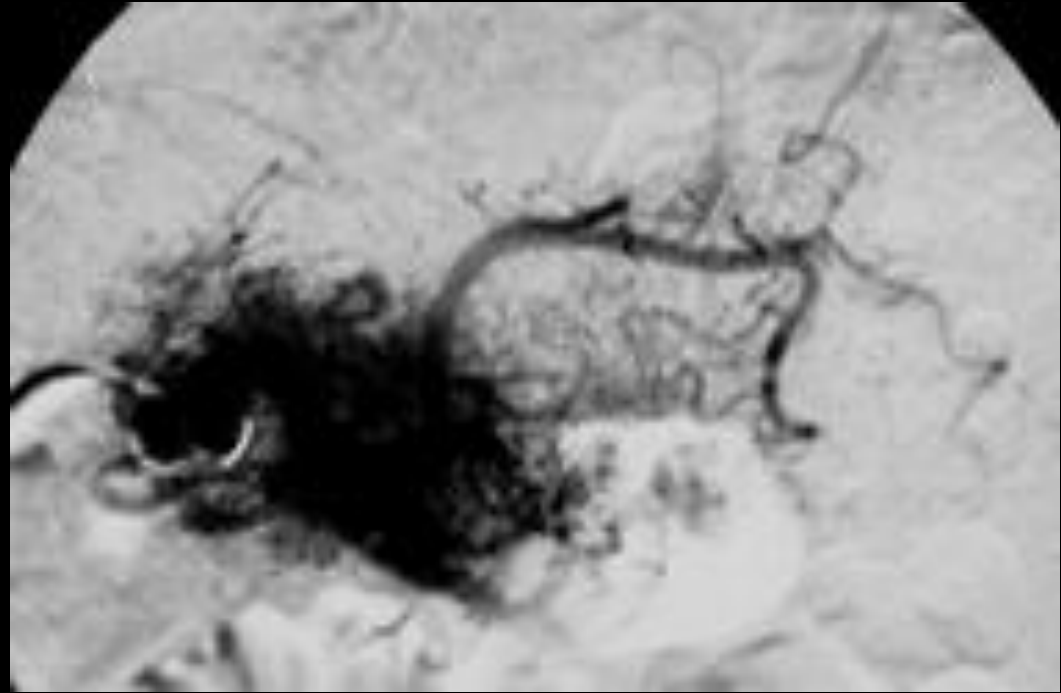
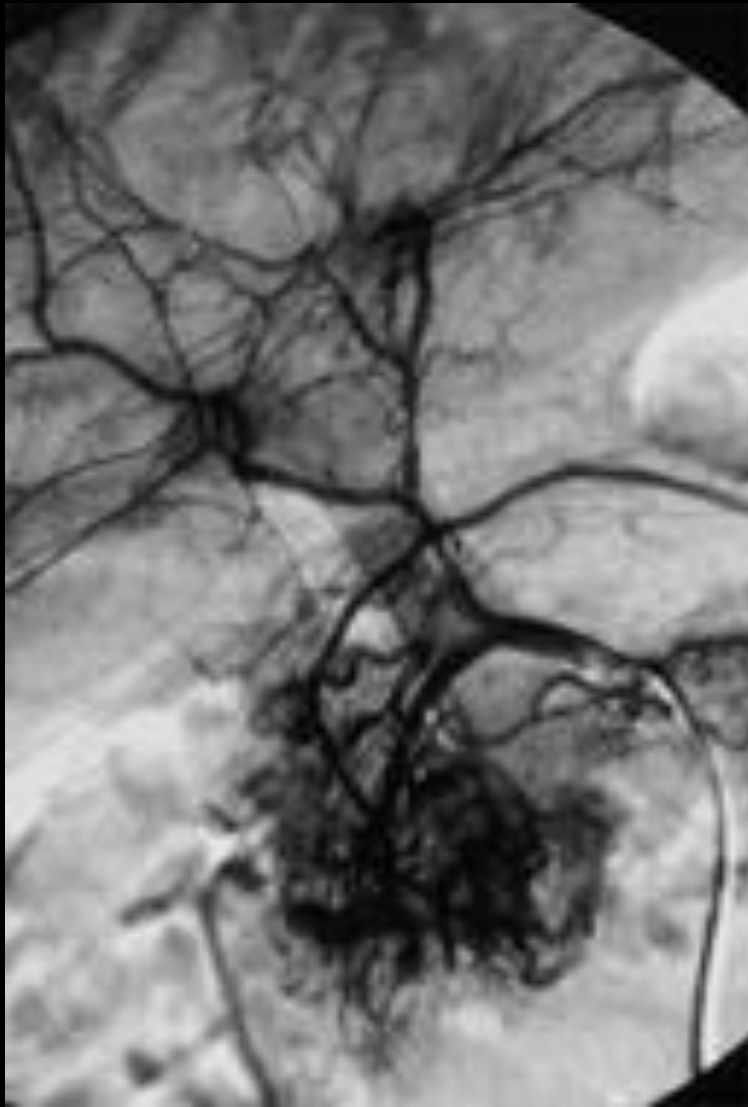
cas n°01



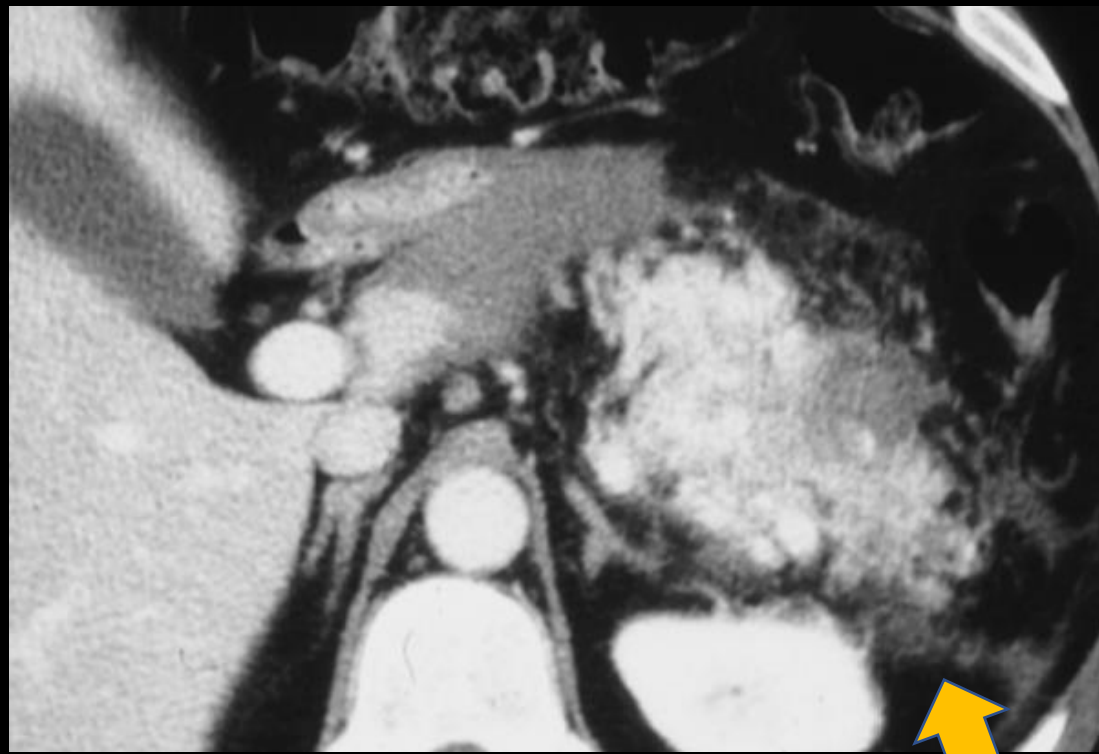
homme 31 ans originaire de Grèce
 . épisode de pancréatite aiguë oedémato-
interstitielle rapidement résolutif motivant la
réalisation du scanner qui révèle une **malformation**
artério-veineuse corporéo-caudale du pancréas



l'acquisition multiphasique en pondération T1 après injection de gadolinium fournit une analyse plus complète de la morphologie des structures vasculaires intra-lésionnelles ainsi que des éléments conjonctifs fibro-inflammatoires qui les accompagnent



lors du bilan d'hémorragies digestives ,on confirme l'aspect pseudo-tumoral de la malformation artério-veineuse qui intéresse la partie haute du pancréas céphalique et la région isthmo-corporéale.



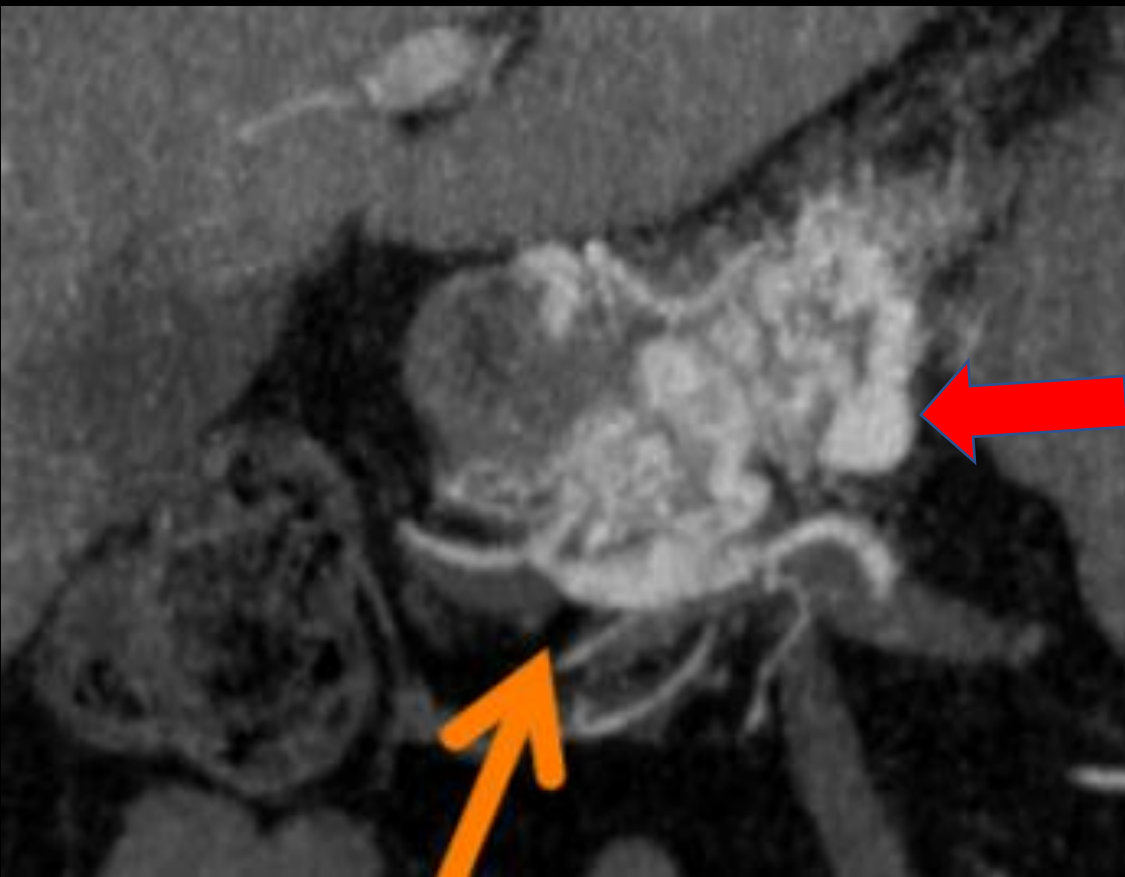
les épisodes pancréatitiques se répètent et s'aggravent , revêtant un aspect nécrotico-hémorragique . Ils finissent par entraîner le **décès du patient dans un tableau de pancréatite aiguë sévère avec défaillance polyviscérale et hémorragies digestives extériorisées (wirsungorragies)**

en résumé

Chez un homme jeune, sans antécédents, une malformation artério-veineuse du pancréas corporéo-caudal se révèle cliniquement par des épisodes de pancréatite aiguë d'abord résolutifs puis plus sévères accompagnés d'hémorragies digestives extériorisées importantes qui entraîneront le décès du patient



aspect typique de malformation artérioveineuse
du pancréas céphalique avec extension au
pédicule hépatique



aspect typique de malformation artérioveineuse du pancréas céphalique avec extension au pédicule hépatique . Détail des lésions.

au total malformation artérioveineuse du pancréas révélée cliniquement par un saignement digestif

cas compagnon n° 3

Chez une jeune femme de 40 ans, sans antécédents, découverte au cours d'une échographie pour bilan de douleurs abdominales des images vasculaires anormales faisant dans un premier temps évoquer un réseau cavernomateux hépatopète au cours d'une hypertension portale segmentaire de la racine splénique
le scanner pratiqué aboutit à des conclusions analogues , en première lecture

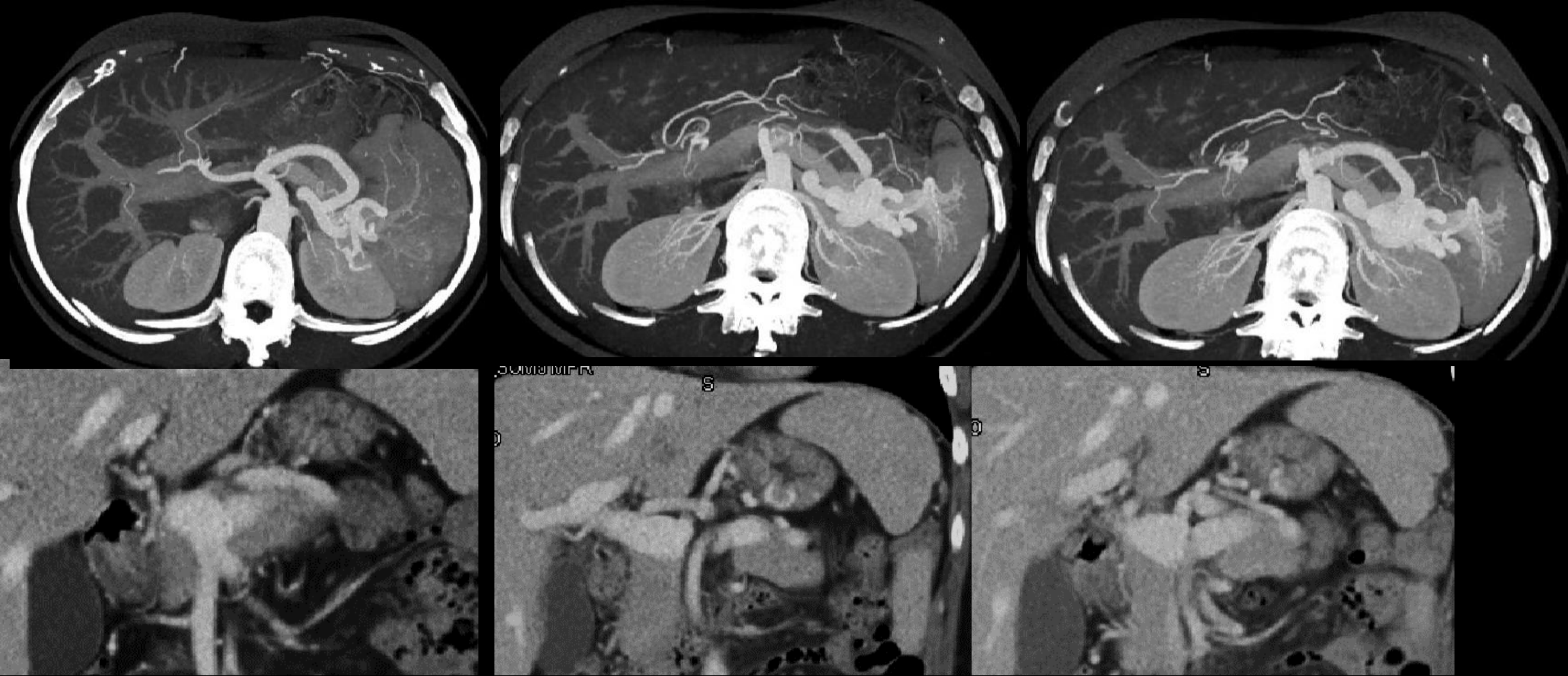


phase artérielle différée (45 sec après IV)



phase portale (70 sec après IV)

, partagez vous les mêmes impressions ?

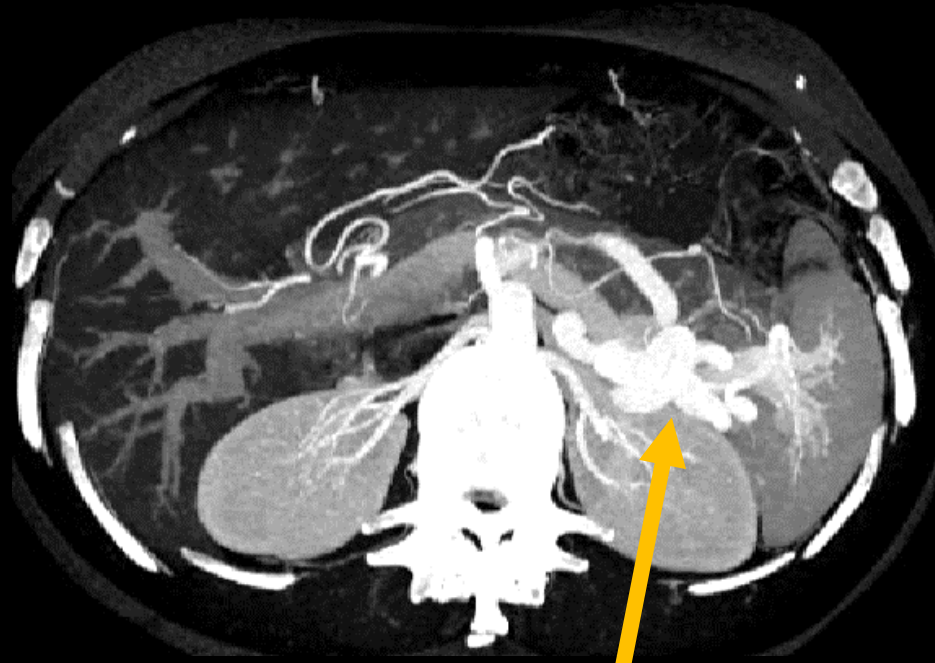


on constate en fait qu'il existe une **dolicho-méga artère splénique** donnant naissance à un **peloton de branches canales de gros diamètre** , encorbellées autour du pancréas caudal et se développent dans la loge surrénalienne gauche ainsi que **dans la paroi postérieure du corps gastrique** .



Les anomalies vasculaires développées dans la paroi postérieure du corps gastrique sont a priori de nature artérielle et veineuse tronculaires, avec un shunt artérioveineux splénique : opacification précoce d'un axe veineux spléno-portal dilaté ; retard d'opacification de la rate conséquence de l'hémodétournement au niveau de la fistule

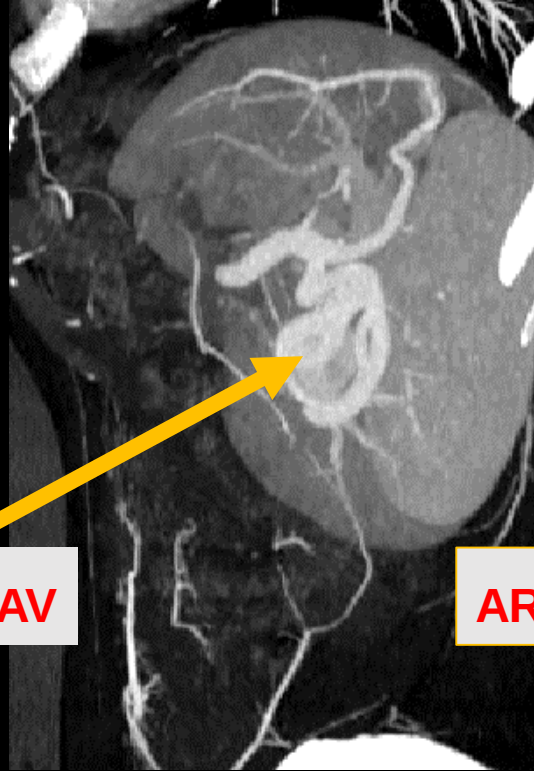




phase artérielle

"boucles artérielles dans la
paroi gastrique postérieure

opacification précoce de l'axe
veineux splénoportal dilaté



AV

AR

phase artérielle ;
plan para sagittal
"boucle" artérielle dans la
paroi gastrique postérieure



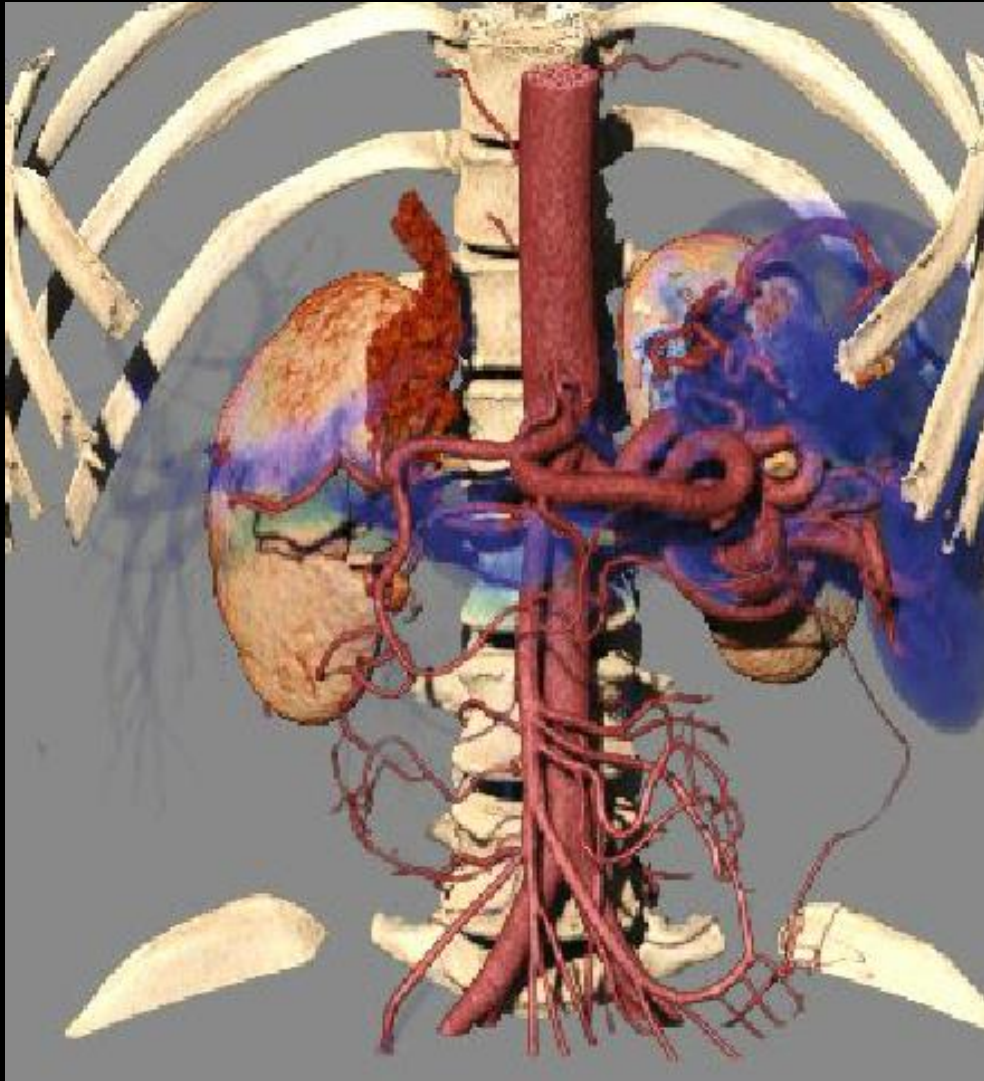
phase portale

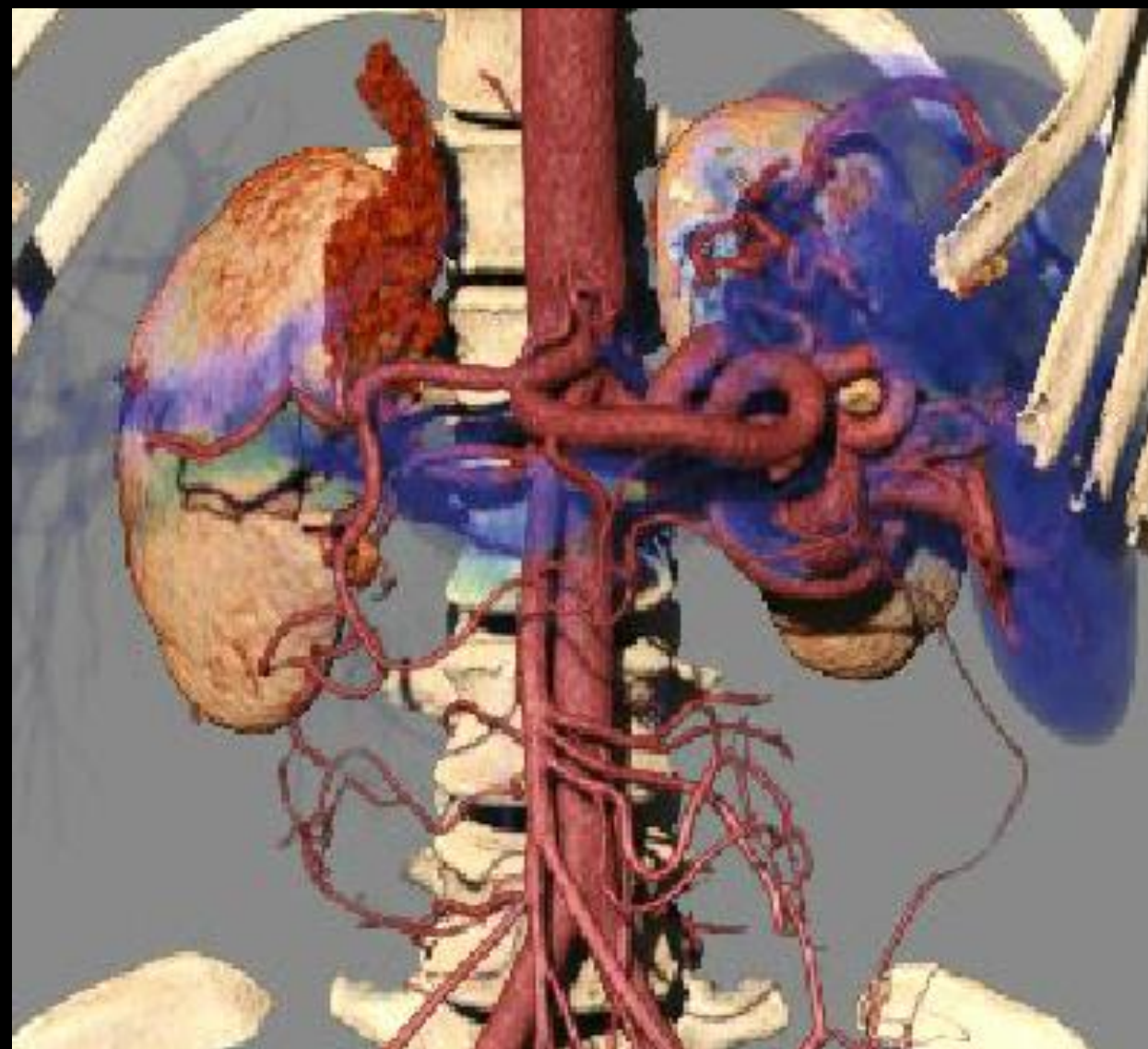
dilatation de l'axe veineux spléno-
portal et des dérivations
splénorénales directes dans la loge
surrénalienne

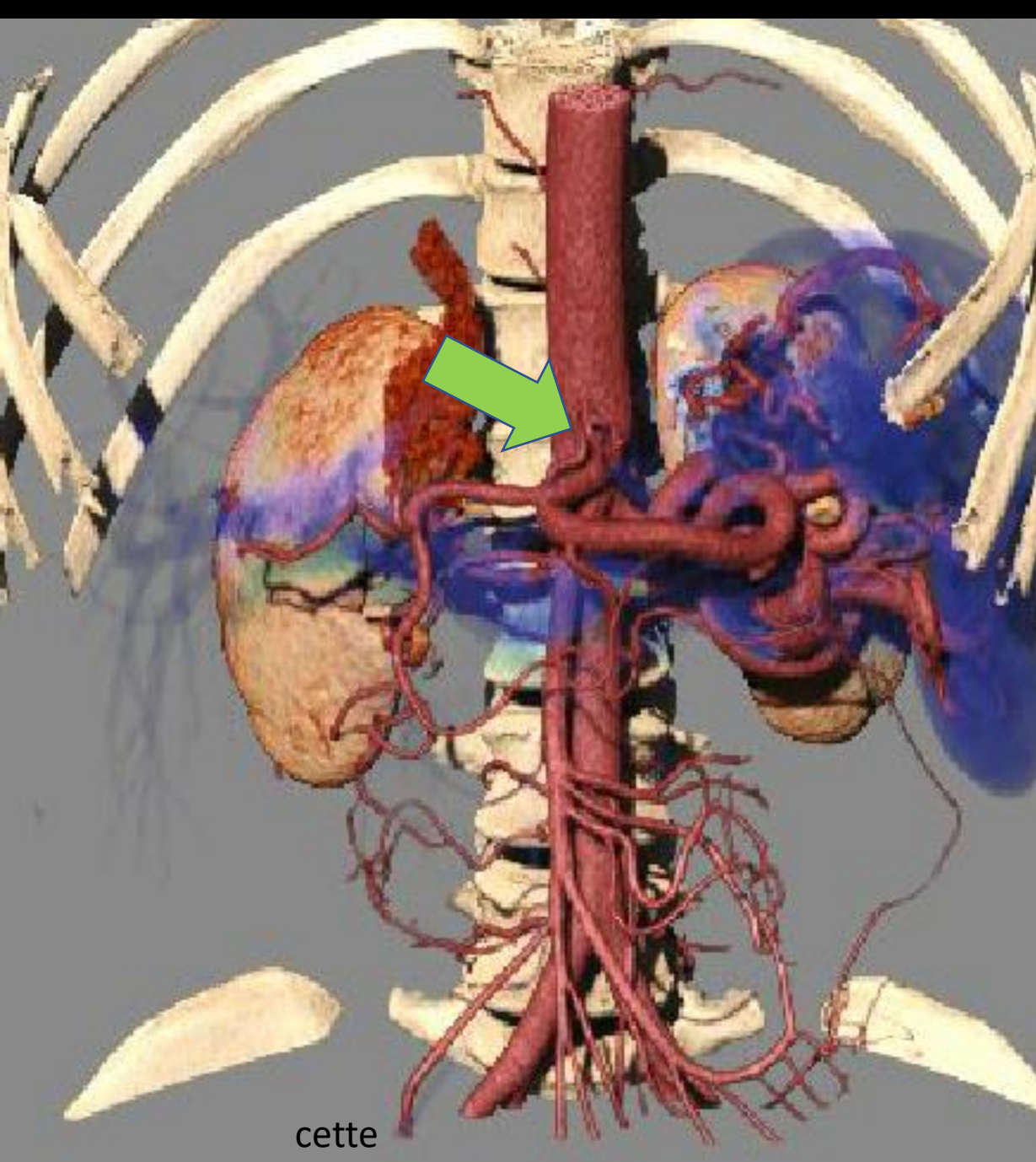


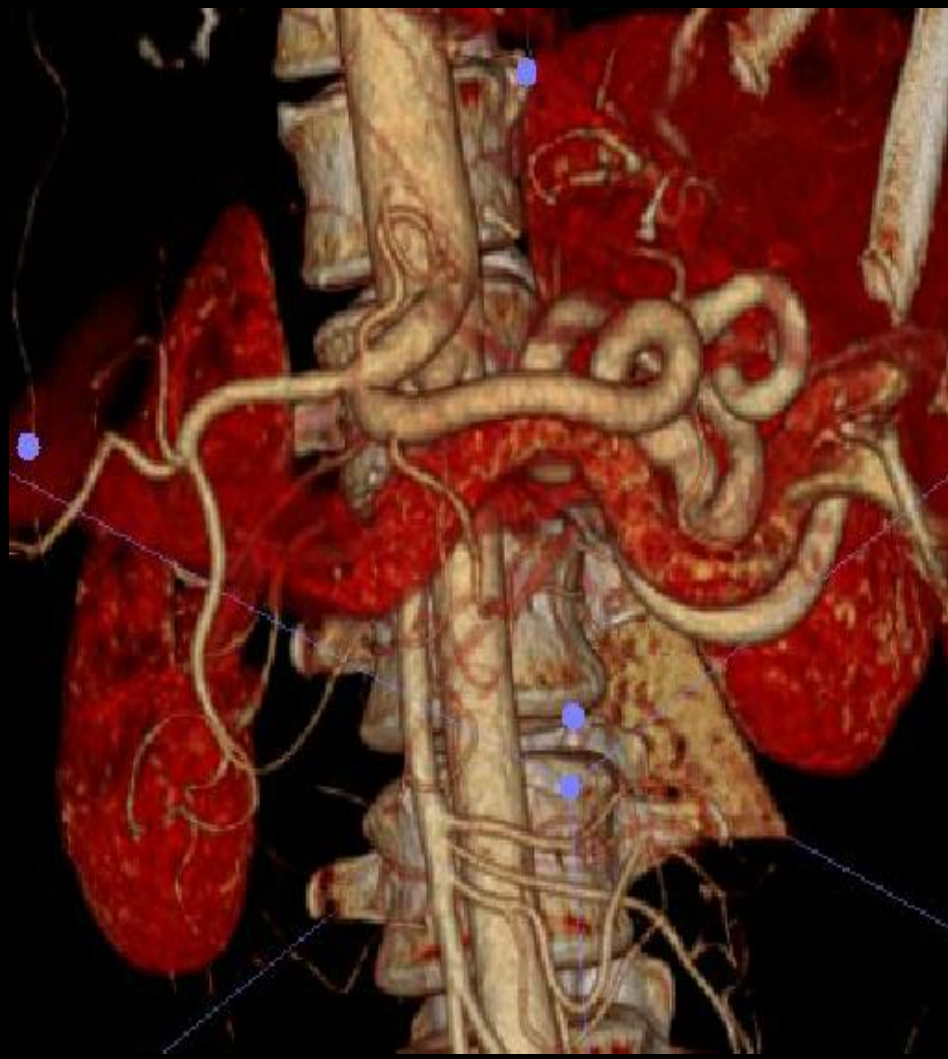
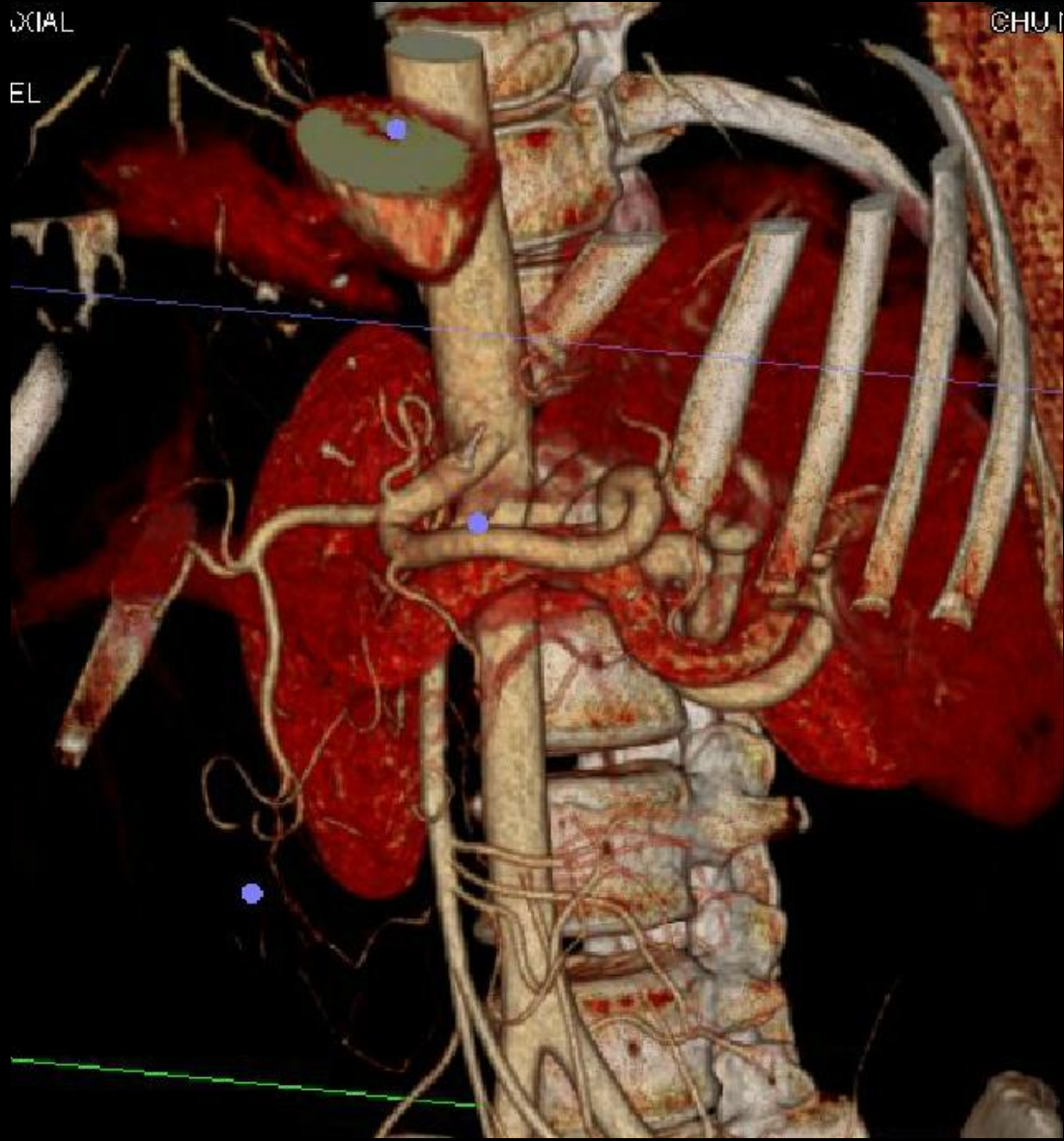


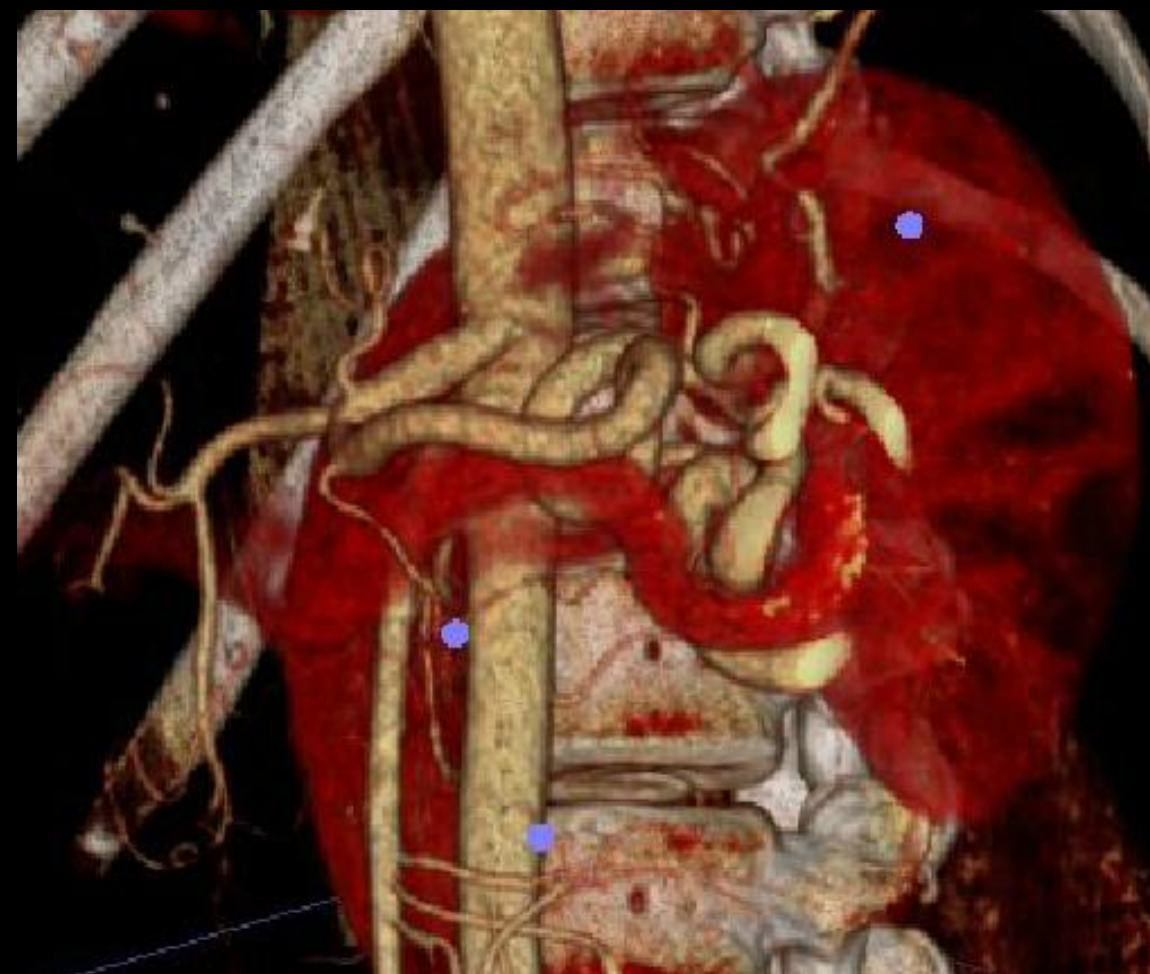












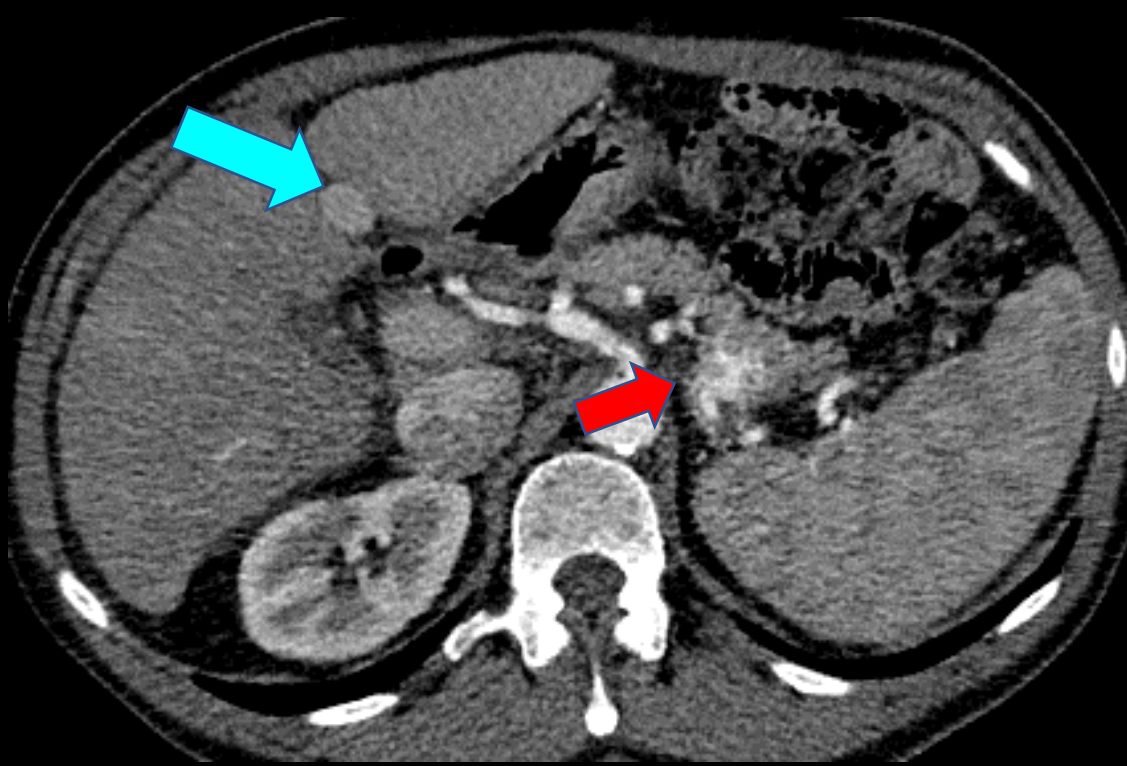
en résumé

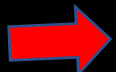
Chez une femme âgée de 40 ans, sans antécédents, découverte fortuite en échographie Doppler d'anomalies vasculaires spléniques . Les acquisitions multiphasiques scanographiques confirmeront l'existence d'une **malformation artério-veineuse à flux rapide** avec un retour veineux précococ et massif dans une racine spléno-portale dilatée; l'ensemble étant très évocateur d'une fistule artério-veineuse pancréato-splénique avec hémodétournement

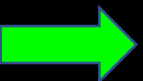
Patient âgé de 67 ans suivi par échographie pour cirrhose OH et métabolique ; déséquilibre d'un diabète de type 2 motivant la réalisation d'un scanner . Quels items sémiologiques scanographiques peut-on retenir sur les images présentées ?

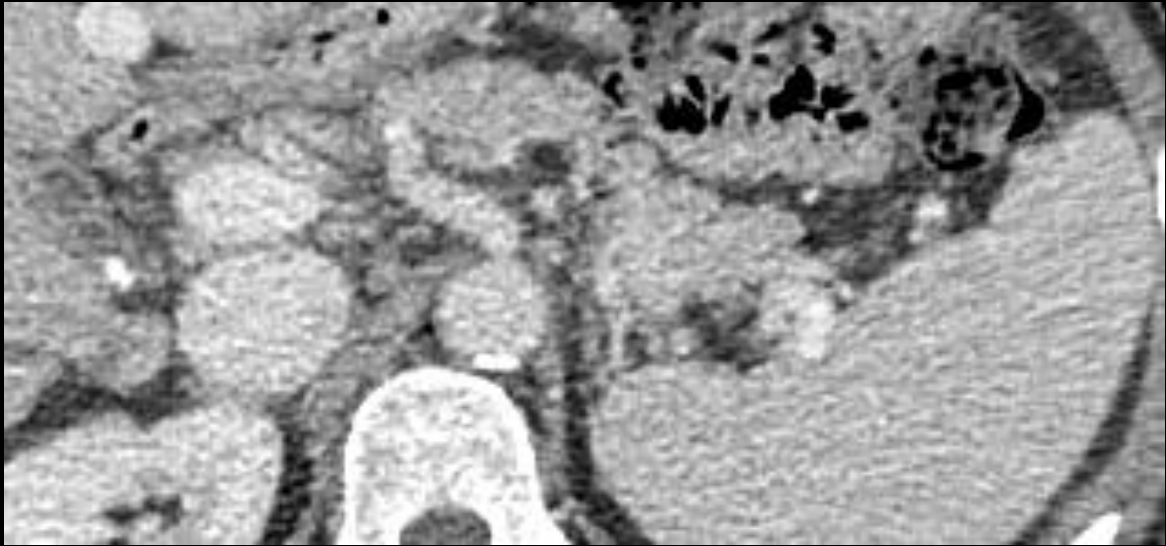


Atrophie du segment IV et contours bosselés du lobe gauche du foie : dysmorphie cirrhotique
Calcul hyperdense du siphon vésiculaire , de type pigmentaire , confirmant l'insuffisance hépatocellulaire chronique (déficit de glycuconjugaison)
Recanalisation avec dilatation de la veine ombilicale ;splénomégalie modérée



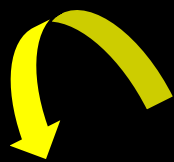
À la phase artérielle différée , présence de vaisseaux dilatés et tortueux localisés de la région caudale du pancréas. 

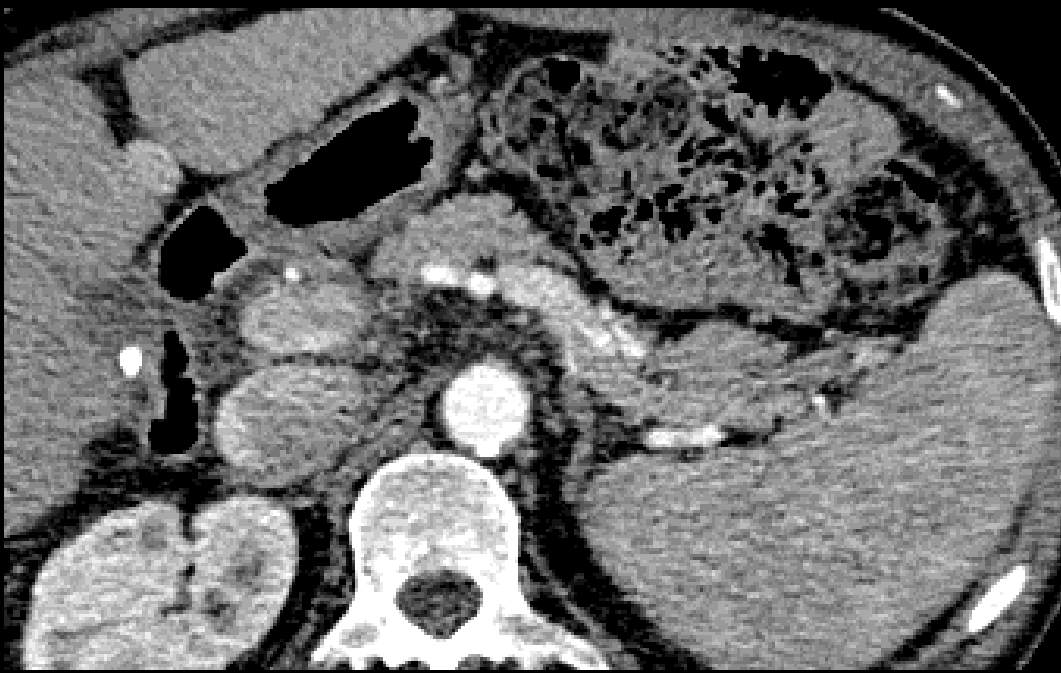
A la phase portale ;; recanalisation avec dilatation de la veine ombilicale dans le sillon du ligament rond  ;splénomégalie modérée; **trunc porte perméable** ; pas de reflux ni de dilatation de la veine gastrique gauche



Atrophie du segment IV et contours bosselés du lobe gauche du foie : dysmorphie cirrhotique

Calcul hyperdense du siphon vésiculaire , de type pigmentaire , confirmant l'insuffisance
hépatocellulaire chronique (déficit de glycuconjugaison)





À la phase artérielle différée ,la veine splénique dilatée est déjà rehaussée dans le segment pré-rachidien alors que la rate et le segment distal de la veine splénique ne le sont pas encore .

A la phase portale ; rehaussement homogène de la veine splénique sur toute sa longueur

La cinétique de rehaussement confirme donc la **présence d'un hémodétournement** entraînant un retard du rehaussement du parenchyme splénique , en relation avec une fistule artério-veineuse splénique

en résumé

Chez un homme âgé de 67 ans ,porteur d'une cirrhose hépatique micronodulaire d'origine alcoolique et dysmétabolique ,découverte scanographique d'anomalies vasculaires très localisées du pancréas caudal avec éléments sémiologiques en faveur d'un hémodétournement par fistule artério-veineuse splénique

Chez aucun de ces 3 patients, on ne trouvait d'arguments cliniques personnels ni familiaux en faveur d'une télangiectasie hémorragique héréditaire

les malformations artérioveineuses du pancréas



ISSVA classification for vascular anomalies © (Approved at the 20th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014, last revision May 2018)

This classification is intended to evolve as our understanding of the biology and genetics of vascular malformations and tumors continues to grow

Overview table

Vascular anomalies				
Vascular tumors	Vascular malformations			
	Simple	Combined °	of major named vessels	associated with other anomalies
Benign	Capillary malformations	CVM, CLM	See details	See list
Locally aggressive or borderline	Lymphatic malformations	LVM, CLVM		
	Venous malformations	CAVM*		
Malignant	Arteriovenous malformations*	ALAVM*		
	Arteriovenous fistula*	Others		

malformations artérioveineuses
et fistules artérioveineuses
sont des lésions à flux élevé

Les MAV sont des **malformations vasculaires à haut débit**, formées de vaisseaux artériels et veineux dysmorphiques interconnectés directement, sans la transition d'un lit capillaire. Elles se développent à partir d'une ou plusieurs branches artérielles nourricières et des **veines de drainage dilatées**, créant ainsi des **shunts artérioveineux**

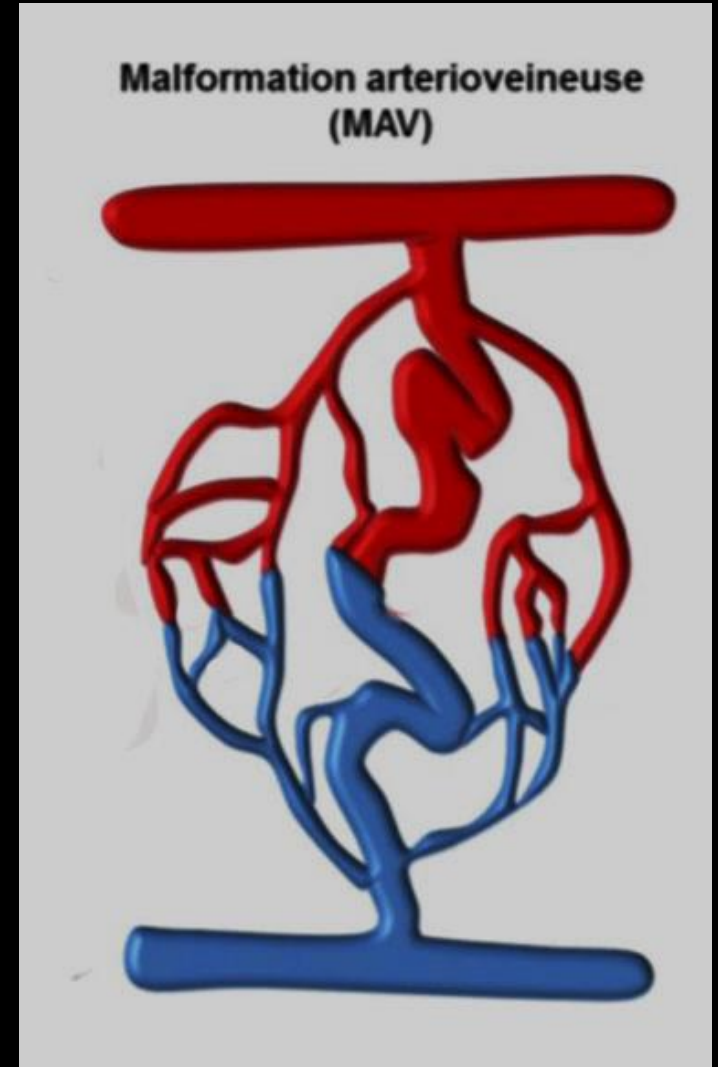
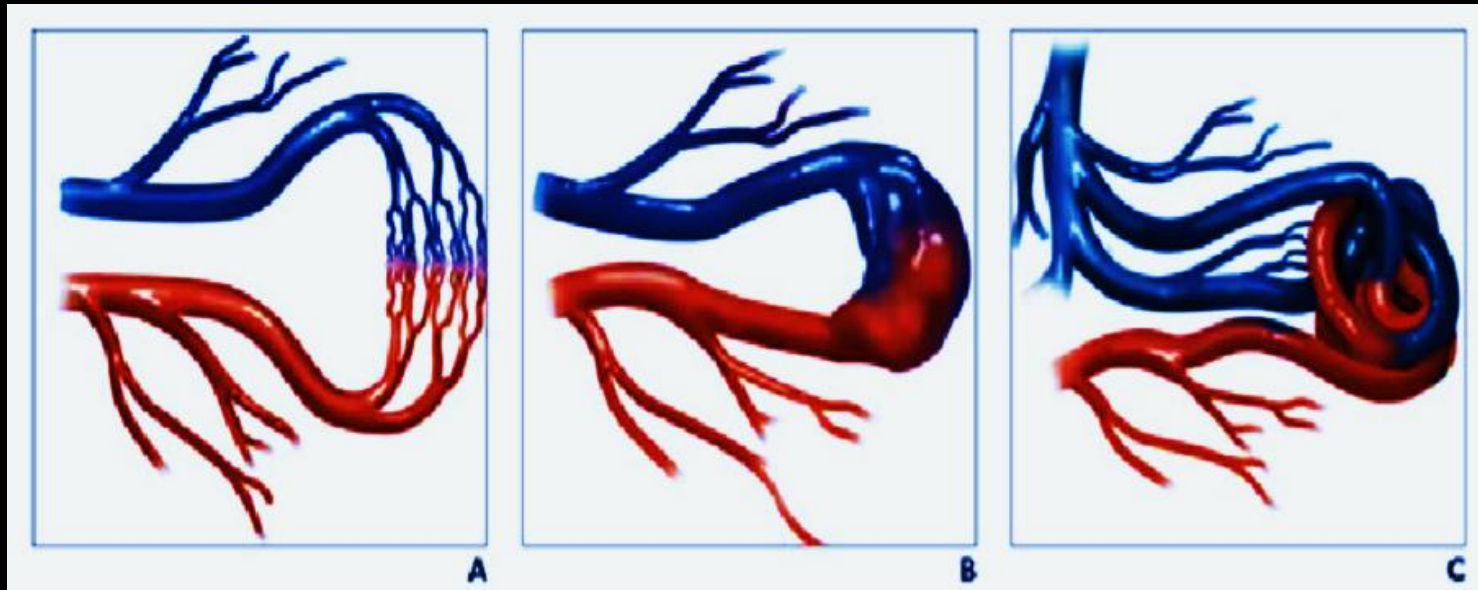
Elles sont rares, représentant globalement 10 à 15% des malformations vasculaires et surviennent à égale fréquence dans les 2 sexes. la plupart sont des lésions congénitales dues à un **défaut de régression des plexus rétifomes primitifs à un stade précoce du développement embryonnaire** d'origine génétique (déficit des voies d'apoptose associé à une dysrégulation des signaux de différenciation vasculaire, mutation du gène *RASA-1*) .

différents types de malformations artério-veineuses

A : réseau capillaire normal

B : malformation artério-veineuse simple

C : malformation artério-veineuse complexe



les malformations artério-veineuses du pancréas sont rares (moins de 200 cas publiés); on peut les resituer dans la classification des anomalies vasculaires de l'ISSVA

Anomalies of major named vessels

(also known as "channel type" or "truncal" vascular malformations)

Affect

- lymphatics
- veins
- arteries

Anomalies of

- origin
- course
- number
- length
- diameter (aplasia, hypoplasia, stenosis, ectasia / aneurysm)
- valves
- communication (AVF)
- persistence (of embryonal vessel)

les malformations vasculaires tronculaires ou canalaies sont constituées de structures de tailles suffisantes pour être **identifiables par l'imagerie en coupes correctement post-traitée en reconstruction volumique 2D ou 3D**

le nombre de cas de malformations artérioveineuses rapportés dans les organes digestifs s'est nettement accru avec la qualité des examens d'imagerie en coupes dans les années récentes

Pourtant **l'incidence des malformations artérioveineuses pancréatiques reste faible avec moins de 200 cas rapportés** dans la littérature depuis la publication princeps de Halpern en 1968

Dans la très grande majorité des cas **les MAV pancréatiques sont sporadiques** et de nature dysembryoplasique (90,5% des ca) ; elles peuvent s'observer dans un contexte de **télangiectasie héréditaire hémorragique** (THH ou maladie de Rendu-Osler-Weber) mais **cette association est fréquente en Europe tandis qu'elle reste rare au Japon.**

Globalement , sur le plan de l'appareil digestif, les malformations artérioveineuses du tube digestif sont de petite taille et identifiées lors des endoscopies du tube digestif (entéroscopies+++, coloscopies) comme des causes fréquentes d'hémorragies digestives .Les malformations artérioveineuses siégeant dans les parenchymes pleins et en particulier dans le pancréas sont ,au contraire, rares et peu souvent symptomatiques.

D'autres origines sont possibles pour les malformations artérioveineuses du pancréas :pancréatites, tumeurs, MAV secondaires à des traumatismes , à des gestes chirurgicaux ou instrumentaux interventionnels , MAV des maladies vasculaires dysplasiques ou dystrophiques

20 %des patients porteurs d'une MAV pancréatique restent asymptomatiques ; les 2 complications révélatrices sont:

.des douleurs abdominales 50% des cas ; associées à des douleurs dorsales 40 des cas

.des complications hémorragiques qui peuvent correspondre à quatre mécanismes

- saignement d'un ulcère duodénal d'origine ischémique
- saignement d'origine canalaire: wirsungorragie ou hémobilie
- érosion de vaisseaux de la paroi intestinale par la MAV pancréatique
- saignement de varices œsophagiennes en relation avec une hypertension portale due à la MAV

L'angioscanner ou l'angio-IRM de l'abdomen : acquisition multiphasique après injection de produit de contraste, en haute résolution (voxel isométriques ; reformations 3D multiplanaires et volumiques ..) sont les examens de référence pour le diagnostic et le bilan pré thérapeutique . Une acquisition monophasique "standard" au temps portal suffit souvent pour dépister les anomalies vasculaires à haut-débit, mais **l'acquisition multiphasique rend mieux compte du retentissement fonctionnel** en précisant la chronologie du rehaussement relatif de différentes structures canalaire intra-lésionnelles.

L'échographie Doppler avec coloration des flux peut objectiver les aspects en mosaïque liés au caractère pulsatile du flux sanguin dans la MAV

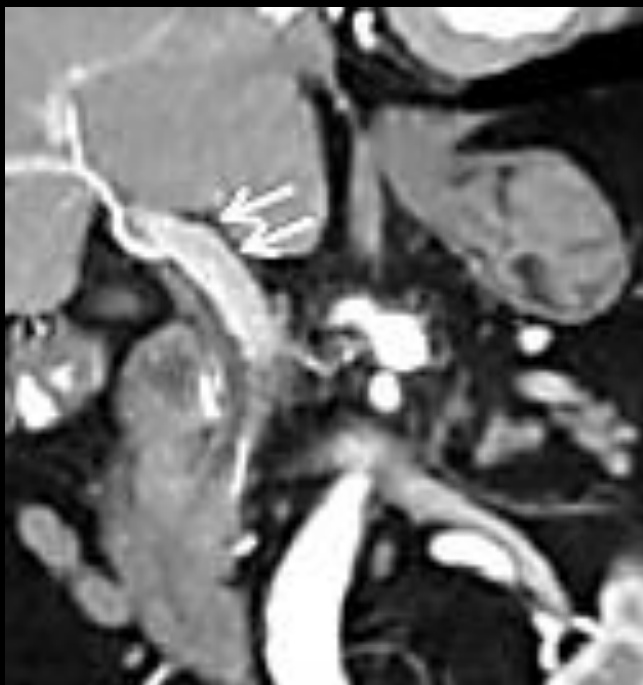
l'optimisation

-de la **chronologie de l'acquisition**
multiphasique

-ainsi que de **l'orientation** , de
l'épaisseur et du **contraste** des
images sur les coupes reconstruites

sont des éléments essentiels **dès la**
première lecture des images ; le
"post-traitement" n'est pas une
option mais fait partie intégrante de
l'imagerie en coupes des vaisseaux





CASE REPORT

Open Access

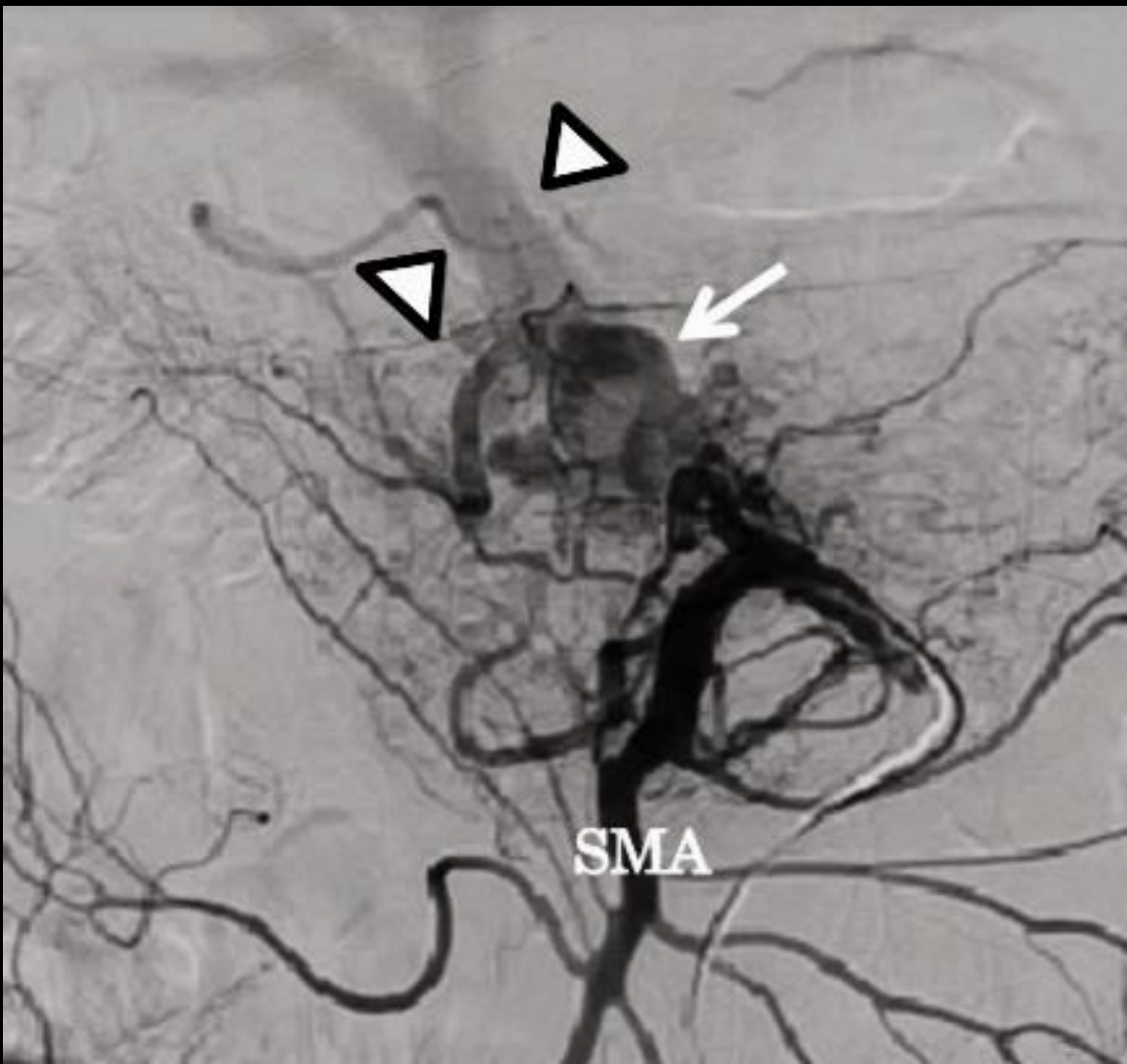


Arteriovenous malformation of the pancreas: a case report

Tsuyoshi Abe^{1*}, Nobuyasu Suzuki¹, Junichirou Haga¹, Ayaka Azami¹, Yukitoshi Todate¹, Mitsuru Waragai¹, Atai Sato¹, Yoshinao Takano¹, Kenji Kawakura², Shigeki Imai², Hideo Sakuma³ and Yasushi Teranishi¹



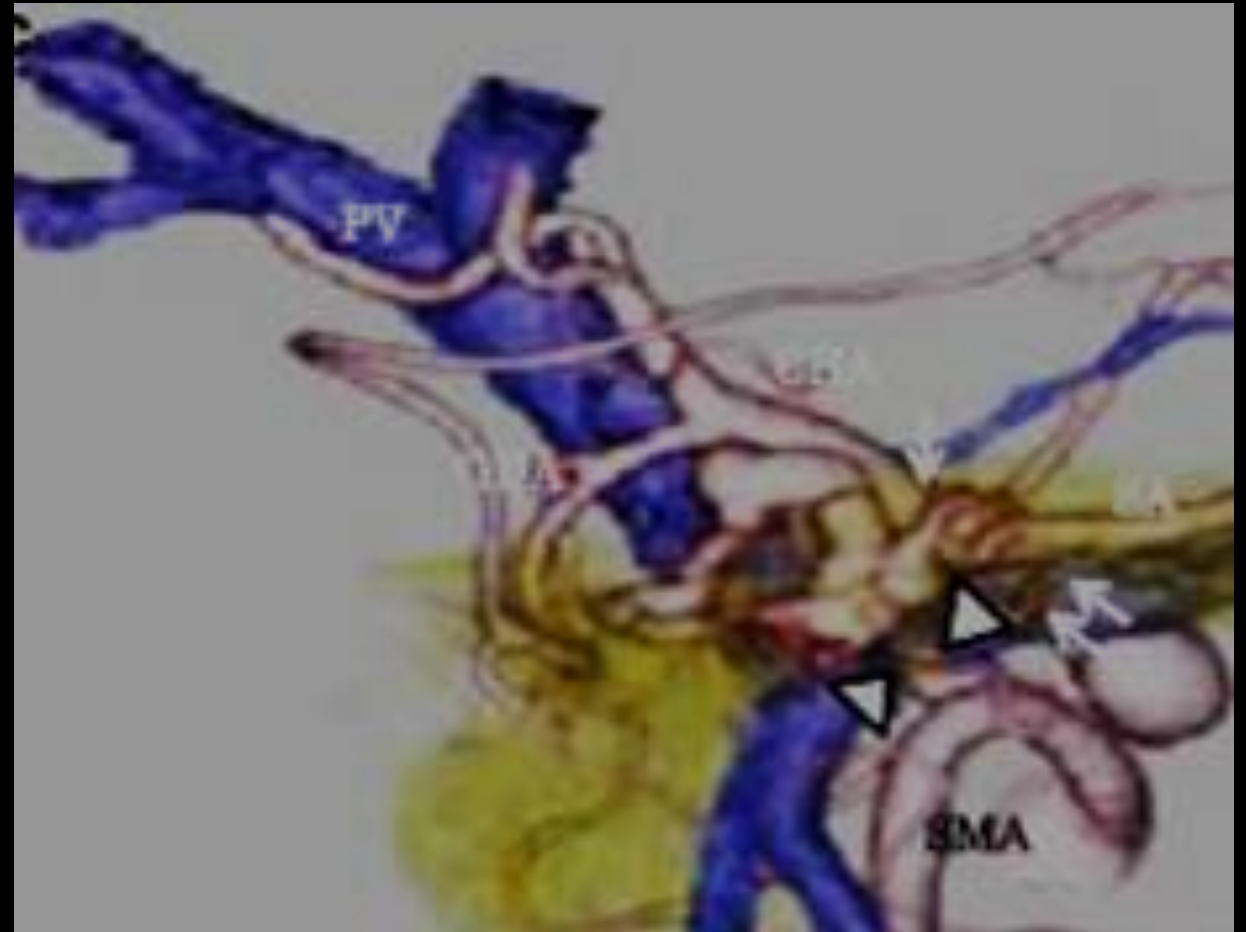
MAV isthmo-corporéale du pancréas
avec fistule artério-portale ;
opacification précoce du tronc porte,
synchrone et de même intensité que
celle des branches du tronc coélique

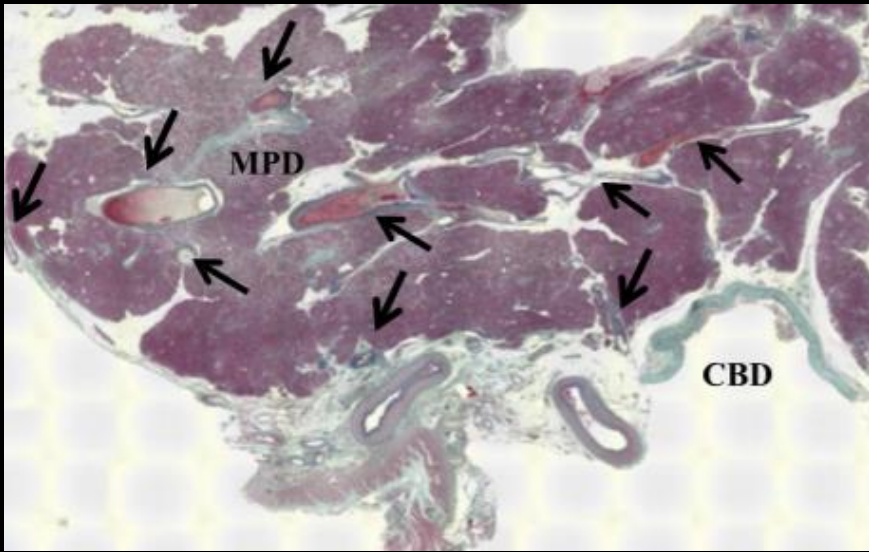


l'angiographie sélective de l'AMS et de ses branches montre bien la structure des composants vasculaires de la MAV et le rehaussement précoce du tronc porte

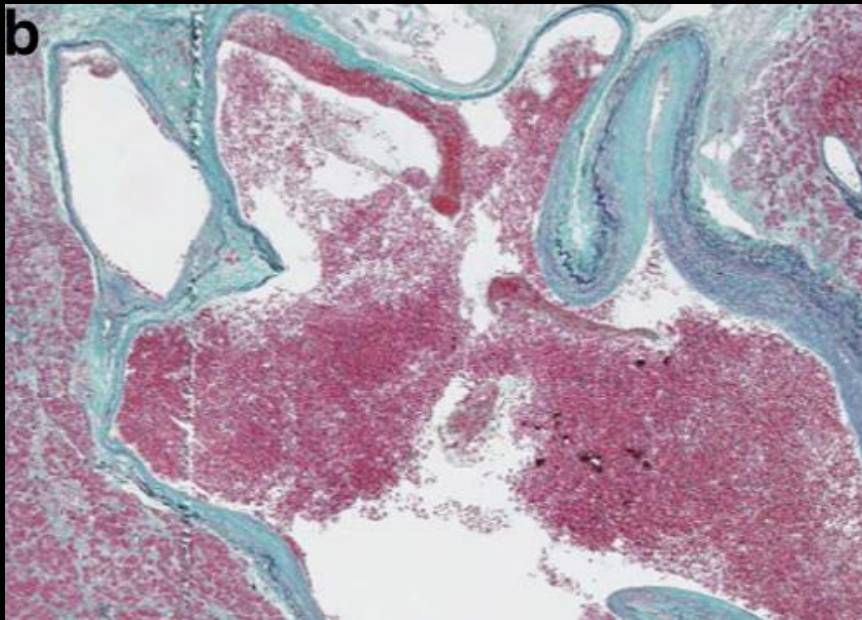
Abe et al. Surgical Case Reports (2016) 2:6 DOI 10.1186/s40792-016-0133-x

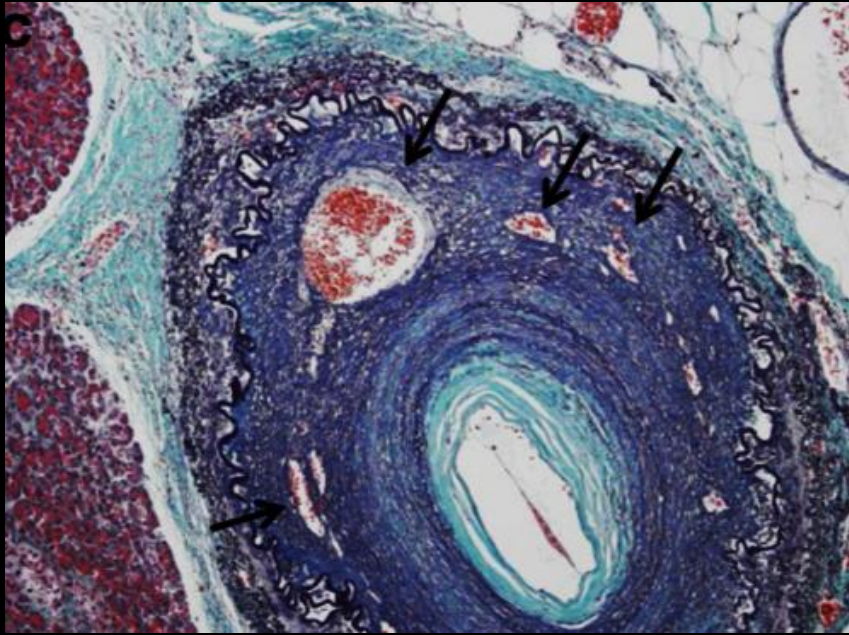
l'intervention chirurgicale (durée 12 heures...) a montré l'absence de lésions intra parenchymateuses pancréatiques et confirmé le siège extra-glandulaire de 4 branches artérielles nourricières issues de l'AMS et 2 d'origine coélique.



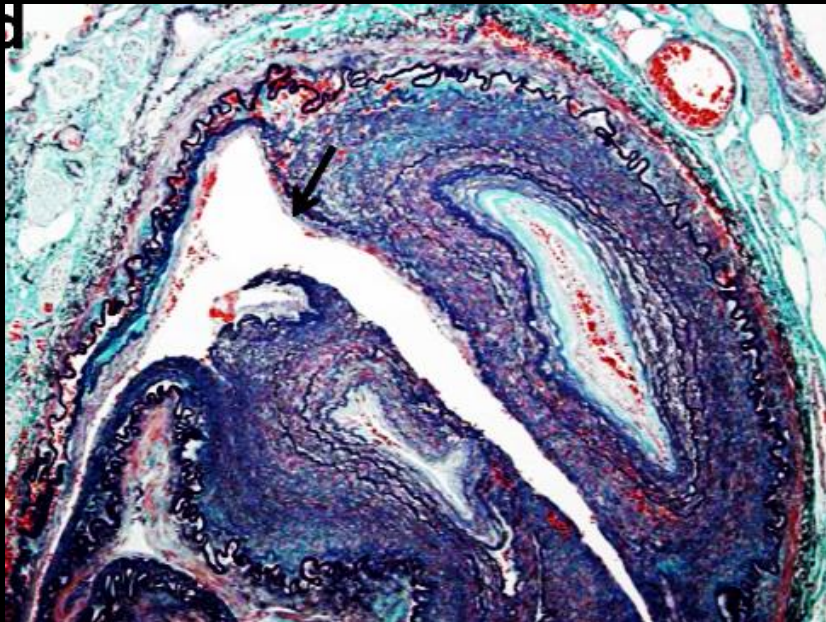


à faible grossissement, les vaisseaux dilatés et tortueux sont extra-glandulaires et ne peuvent être différenciés des artères et des veines normales





de nombreuses artères ont des parois épaissies avec une hyperplasie des fibres élastiques et de multiples capillaires dilatés dans la media du vaisseau



Des dissections (petite flèche noire) sont observées dans la partie externe de la media des vaisseaux

Sur le plan thérapeutique , l'exérèse totale d'une MAV est souvent irréalisable et une **embolisation** peut aider à la compléter ,à la faciliter ou à lui être substituée. Mais l'embolisation a aussi ses complications obstructives ,notamment au niveau des branches de l'AMS . L'embolisation comme traitement unique serait à réserver aux patients à haut-risque chirurgical n'ayant qu'une seule artère nourricière et ne s'étant pas compliquée d'hémorragies.

Le traitement des MAV pancréatiques **asymptomatiques** reste controversé car on ne connaît pas l'histoire naturelle de ces MAV ,en particulier le risque de développement d'une HTportale qui parait être l'élément essentiel pour le pronostic

La surveillance d'un patient porteur d'une MAV non opérée doit porter essentiellement sur le **dépistage d'une HTP donc** des varices œsophagiennes par l'endoscopie