

# Un réveillon de Noël ensanglanté

**P. JANTCHOU**, S. BARRIOD, L. THEURIET, N. LELIEVRE, A. CHAUVEAU,  
S. MORLE, P. VURPILLAT, A. CHAMOUINE

Service de Pédiatrie générale 1 et service de Réanimation infantile 1  
CHU Besançon – Saint Jacques



# Noël devrait être ...



Mais pour AYA Noël 2008 fut tout autre...

- Aya 9 ans.
- Origine Russe.
- En France depuis l'âge de 2 ans
- Habite région parisienne, en vacances à Métabief.

JM  
P

Métabief... C'est bon la neige!!!



JM  
P

Au lieu de montagne enneigée ce fut  
Urgence teintées de rouge...



## Hématémèse...

- Vomissements de sang à 3 reprises en une dizaine de minutes, 1 heure après le repas (environ 10 cuillères à café)
- Toux fébrile la veille, prise de DOLIPRANE et MUCOMYST.
- A l'examen, abdomen souple sensible en épigastrique.

## Pontarlier --→ Besançon

## À son Arrivée

- Température: 38°C .
- Tension artérielle: 106/57
- Fréquence cardiaque: 117/mn.
- Saturation: 100% AA
- Algique et anxieuse...

*Docteur faites quelque chose svp...*

## Quand le calme devient tempête ...

- A 19 heures: petits caillots, vomissement léger (environ 30 cc).
- A 19 heures 10 et 20 : petit vomissement  
→ pose SNG
- A 19 h 40 : vomissement sanglant très abondant (environ 3 haricots) 100 ml.  
MOPRAL 40 mg IV.



## Urgences... Don't panick !!!

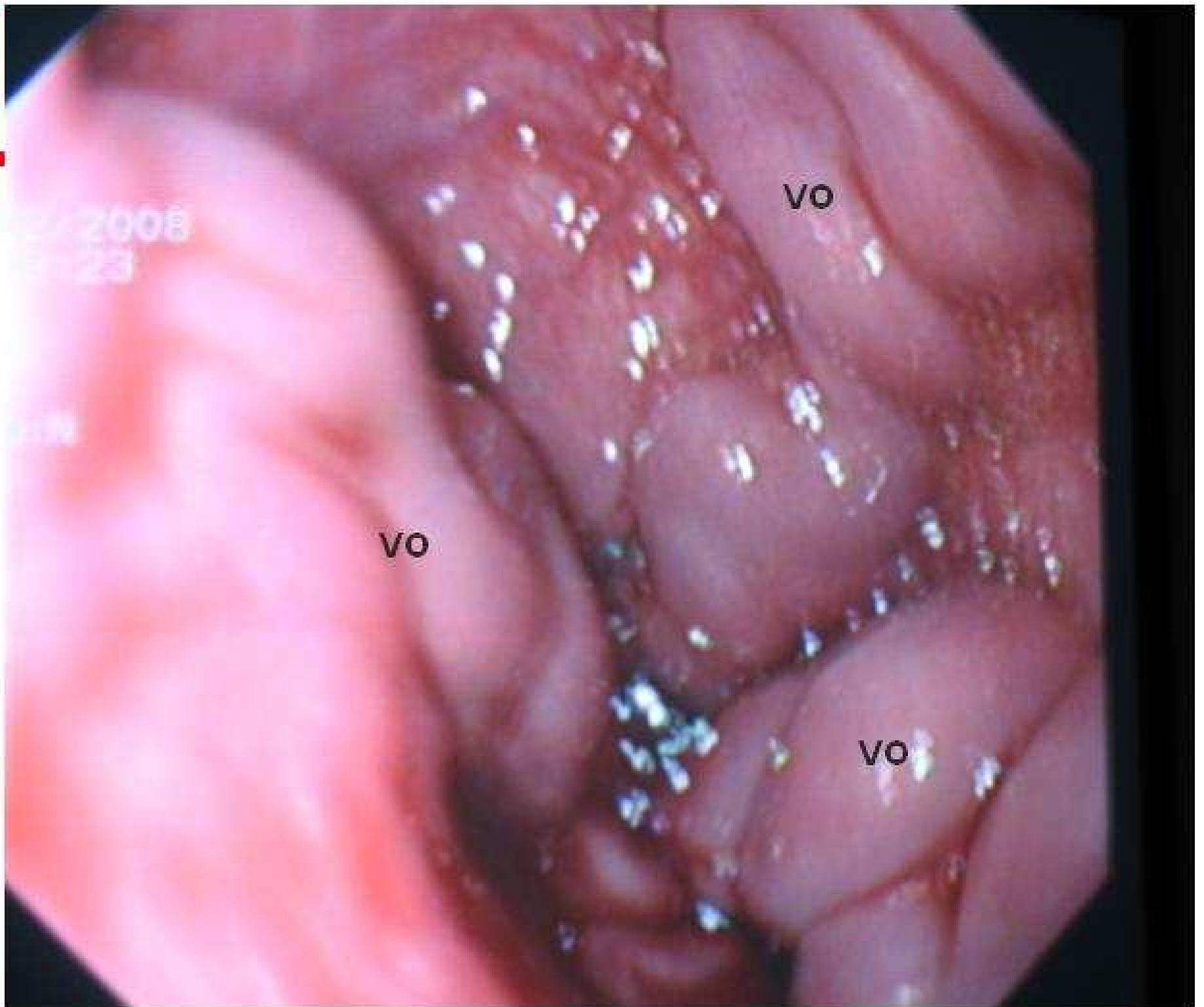
- Lavage gastrique à eau froide par SNG.
- Transfusion 2 culot globulaire 0-.
- Somatostatine Bolus puis IVC
- Remplissage sérum physiologique 1 L.
- Antalgiques : NUBAIN + PERFALGAN.

- Échographie abdominale : signes d'hypertension portale avec flux porte ralenti, varices périgastriques et SMG. Lame d'épanchement sus et sous-mésocolique.
- Le foie est mal visualisé en totalité.

JM  
P

# Fibroskopie oesogastroduodénale

JM  
P



12/2008  
15/23

170

VO

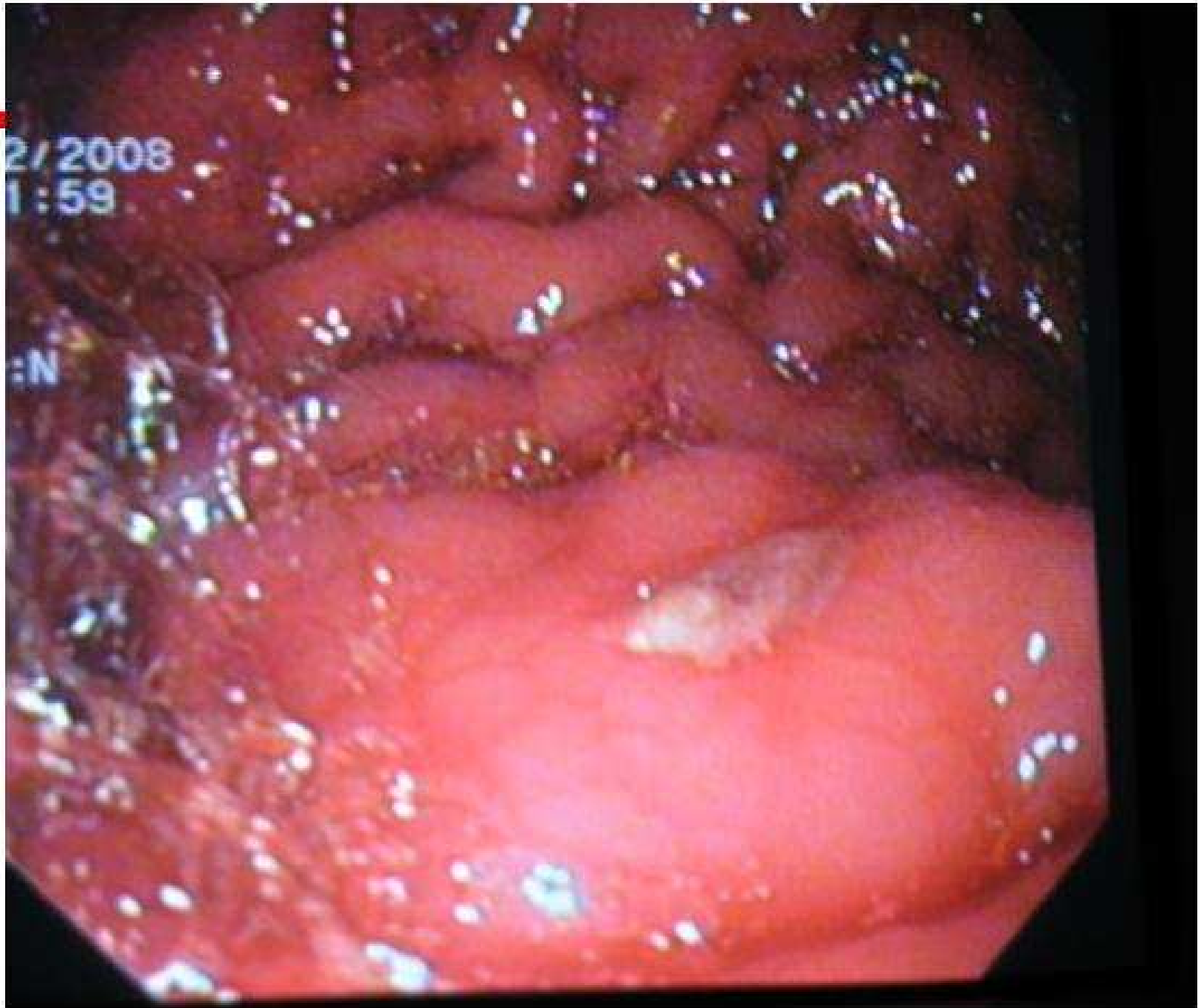
VO

VO

## Fibroskopie oesogastroduodénale

- Présence de 3 volumineuses varices oesophagiennes stade III.
- Présence d'une gastropathie hypertensive ayant probablement saigné.

JM  
P



- Ligature des varices



# Pourquoi ???

- SMG isolée. Pas de gros foie.
- Pas de signe d'hépatopathie chronique
- Pas de cytololyse , pas de cholestase
- bilan hépatique normal (ASAT, ALAT, PA, gamma GT, Bili T),
- Bilan coagulation perturbé: TP: 56% *INR* : 1,5, TCA = 67 secondes.
- Facteurs II : 55% , V : 44 % , VII: 44 % , X : 61%.



## Back to the roots...

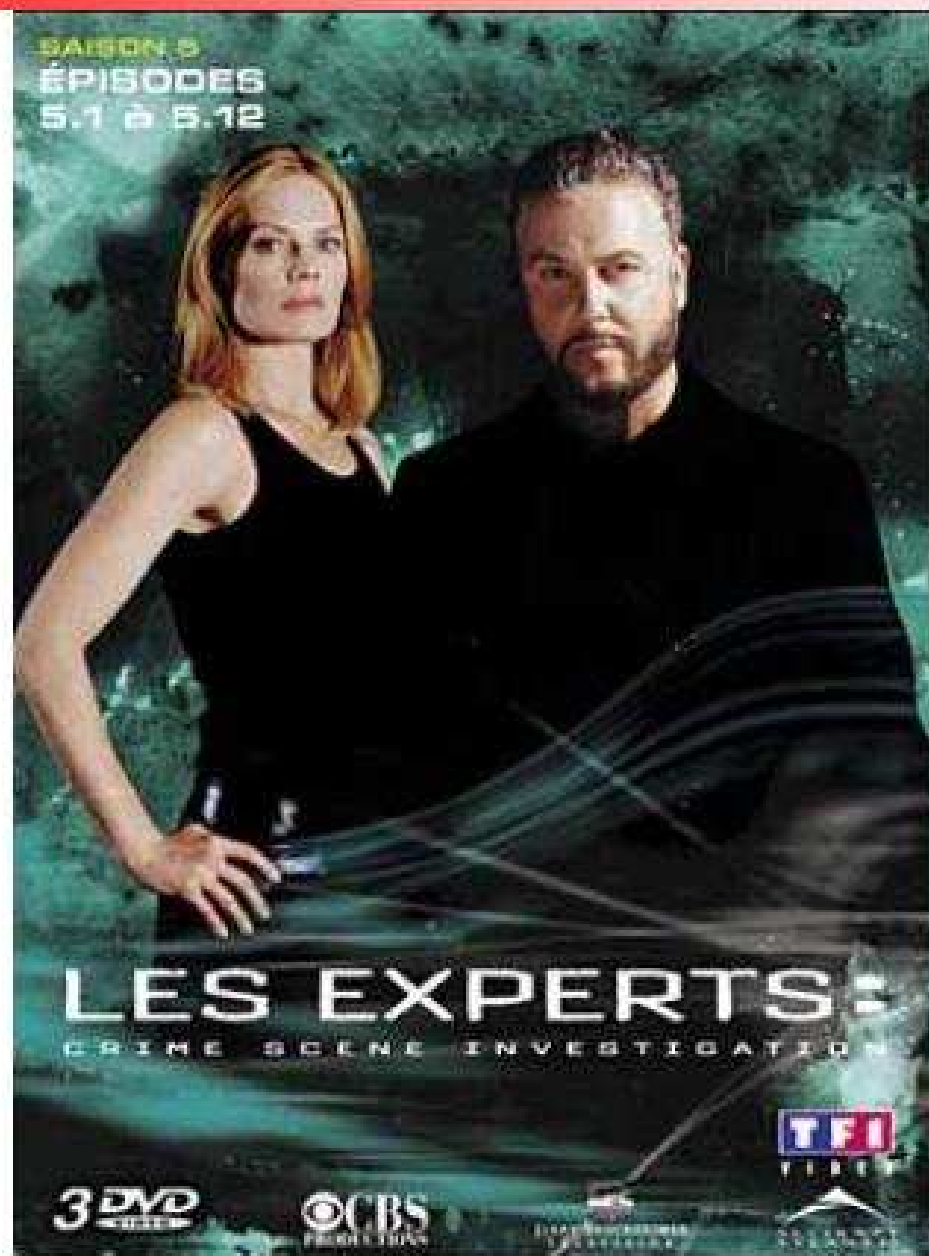
- Naissance prématurée en Russie
- Poids 900 g
- Séjour en réanimation néonatalogie.
- Suivi depuis 2005 pour splénomégalie: bilan hémato et infectieux négatif.
- Pas d'info sur ATCD familiaux, consanguinité etc...
- Croissance pondérale et staturale correcte

- Fillette 9 ans
- Hématémèse inaugurale
- Splénomégalie
- Hypertension portale
- Varices œsophagiennes
- Pas de cytolypse , pas de cholestase

# Une énigme à résoudre ...

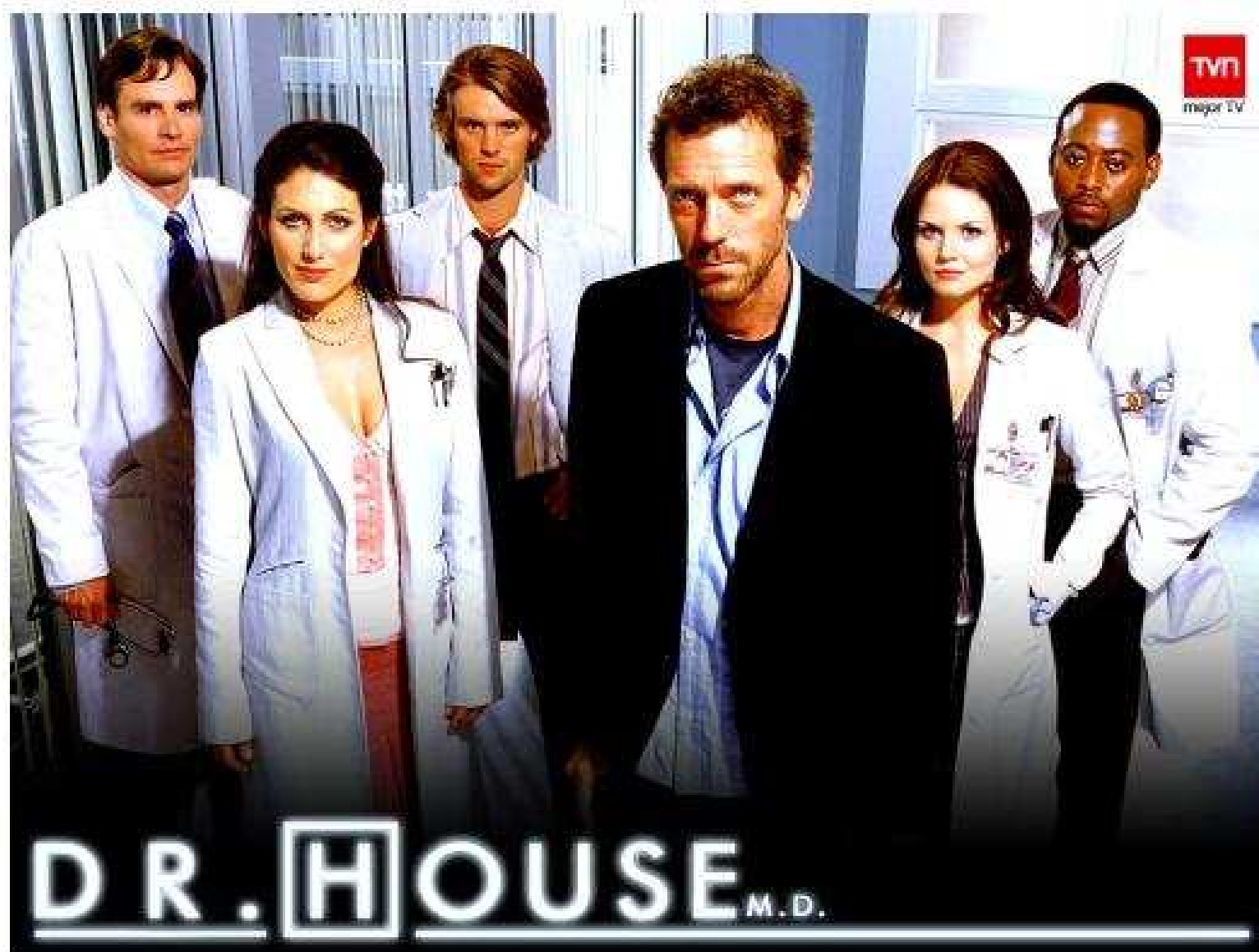
- Pourquoi ?
- Comment ?

JM  
P



JM  
P

Avis expert...



# Procédons par étapes...

## Portal Hypertension in Children

### Etiology

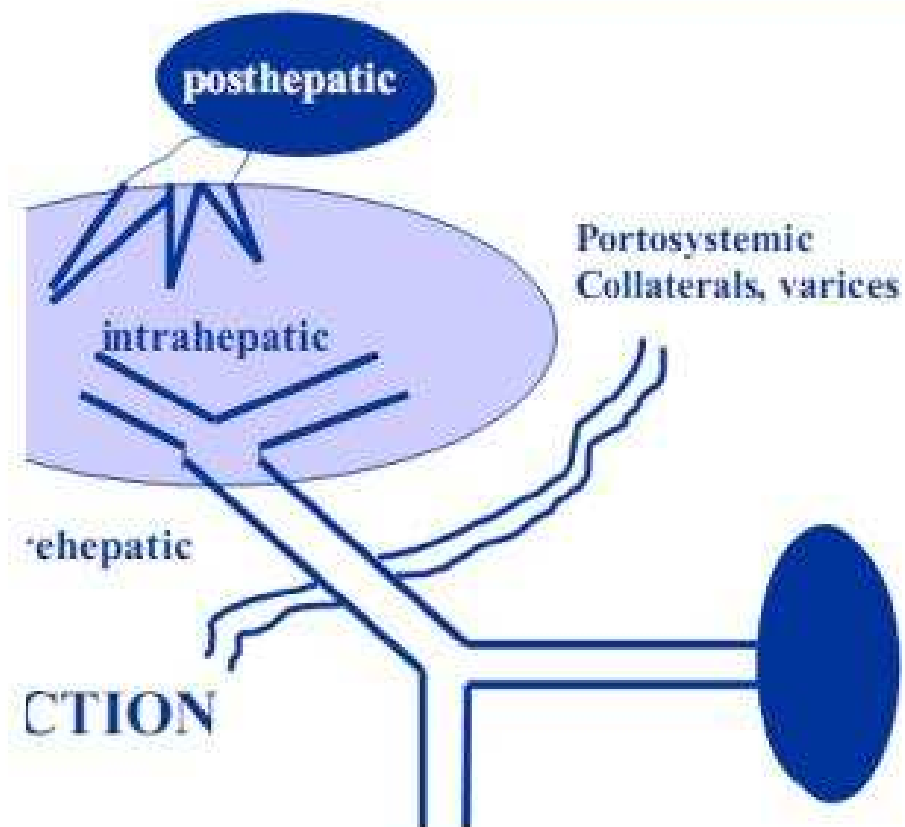
#### •Post sinusoidal

Chronic heart failure

Budd-Chiari syndrome

Veno-occlusive disease

Portal pressure > 10-12 mm Hg or  
Portal/hepatic vein gradient > 5 mm Hg

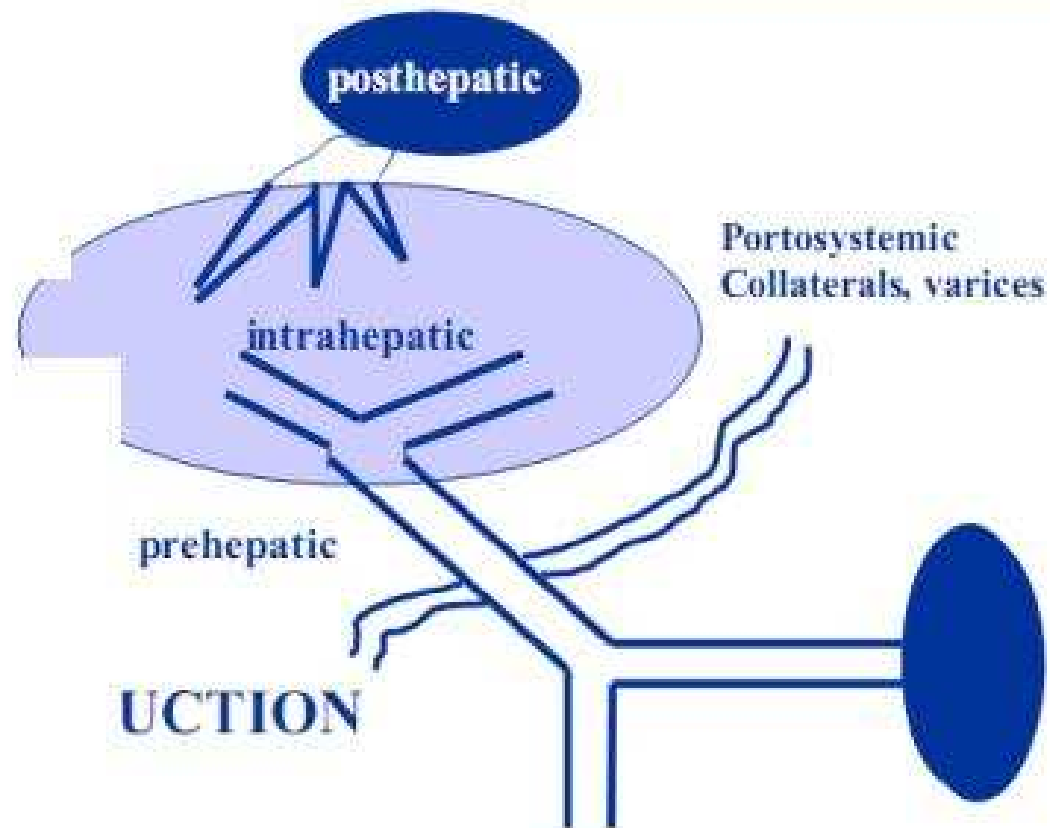


## Portal Hypertension in Children

### Etiology

Portal pressure > 10-12 mm Hg or  
Portal/hepatic vein gradient > 5 mm Hg

**CIRRHOSIS**



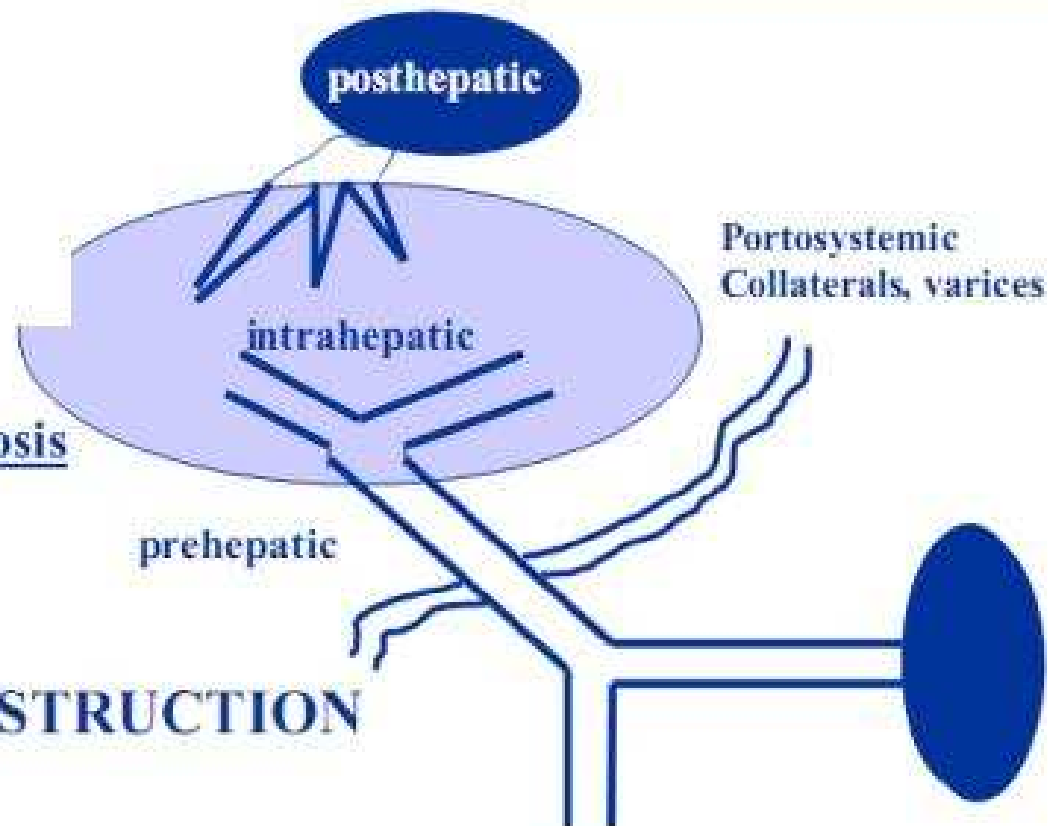
## Portal Hypertension in Children

### Etiology

Portal pressure > 10-12 mm Hg or  
Portal/hepatic vein gradient > 5 mm Hg

- 
- Pre sinusoidal
  - Congenital Hepatic fibrosis
  - Hepatoportal sclerosis
  - Arterio-portal fistula
  - Shistosomiasis

**PORTAL VEIN OBSTRUCTION**  
(Portal cavernoma)





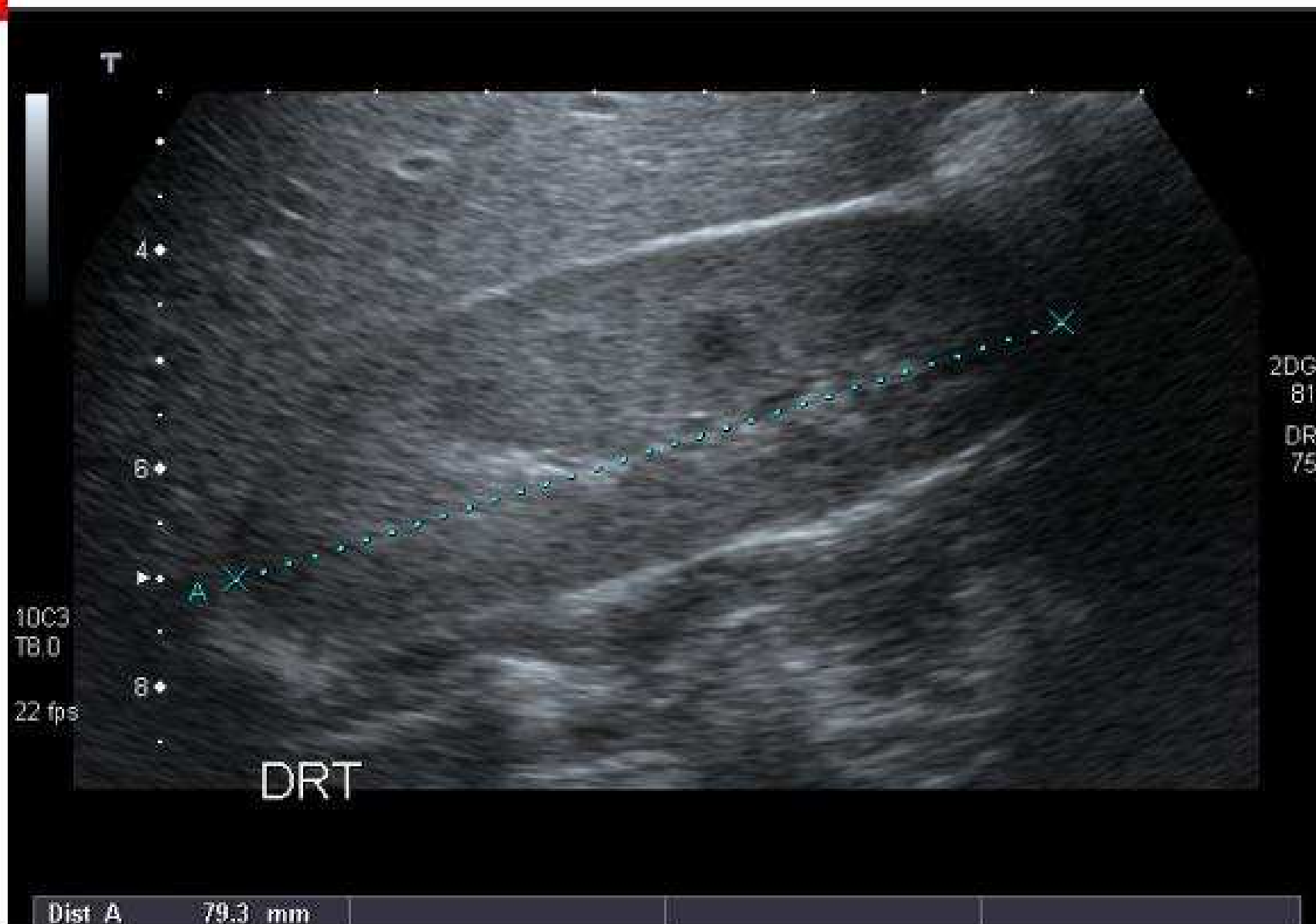
# Échographie abdominale

- Foie de taille normale
- Veines porte et veines sus hépatiques perméables.



JM  
P

# Splénomégalie

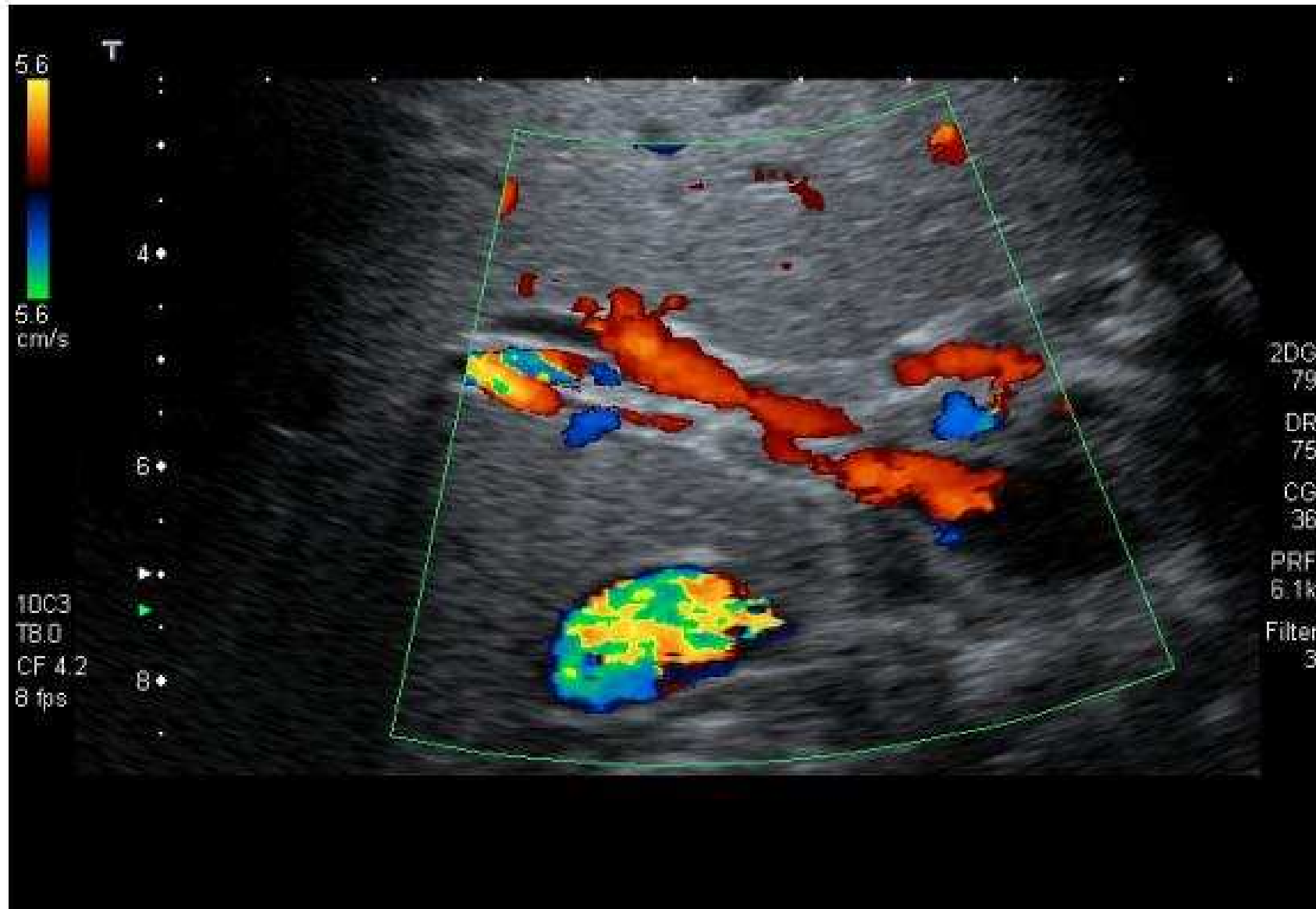


JM  
P

# Doppler



JM  
P



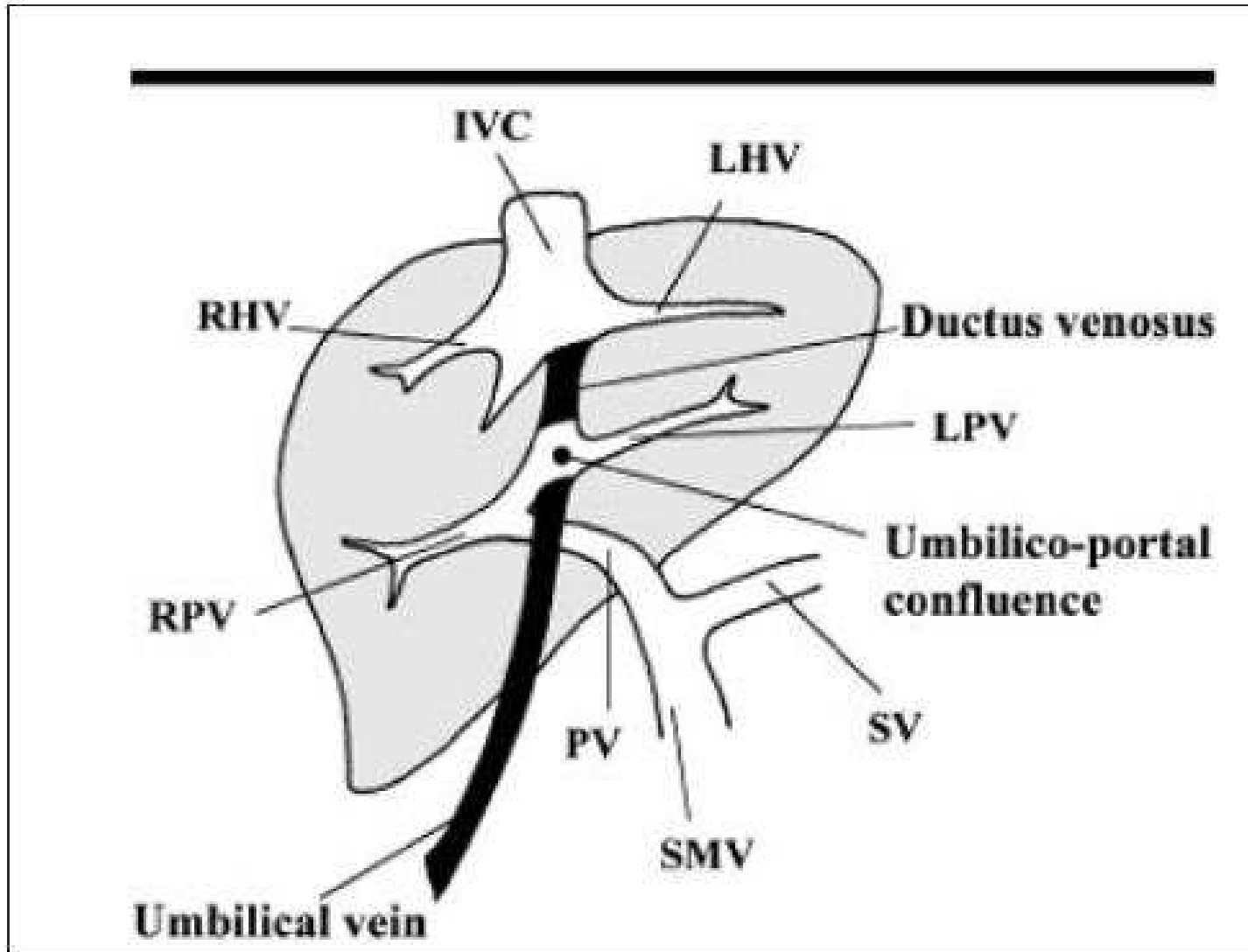
# Scanner abdo... Cavernome portal.



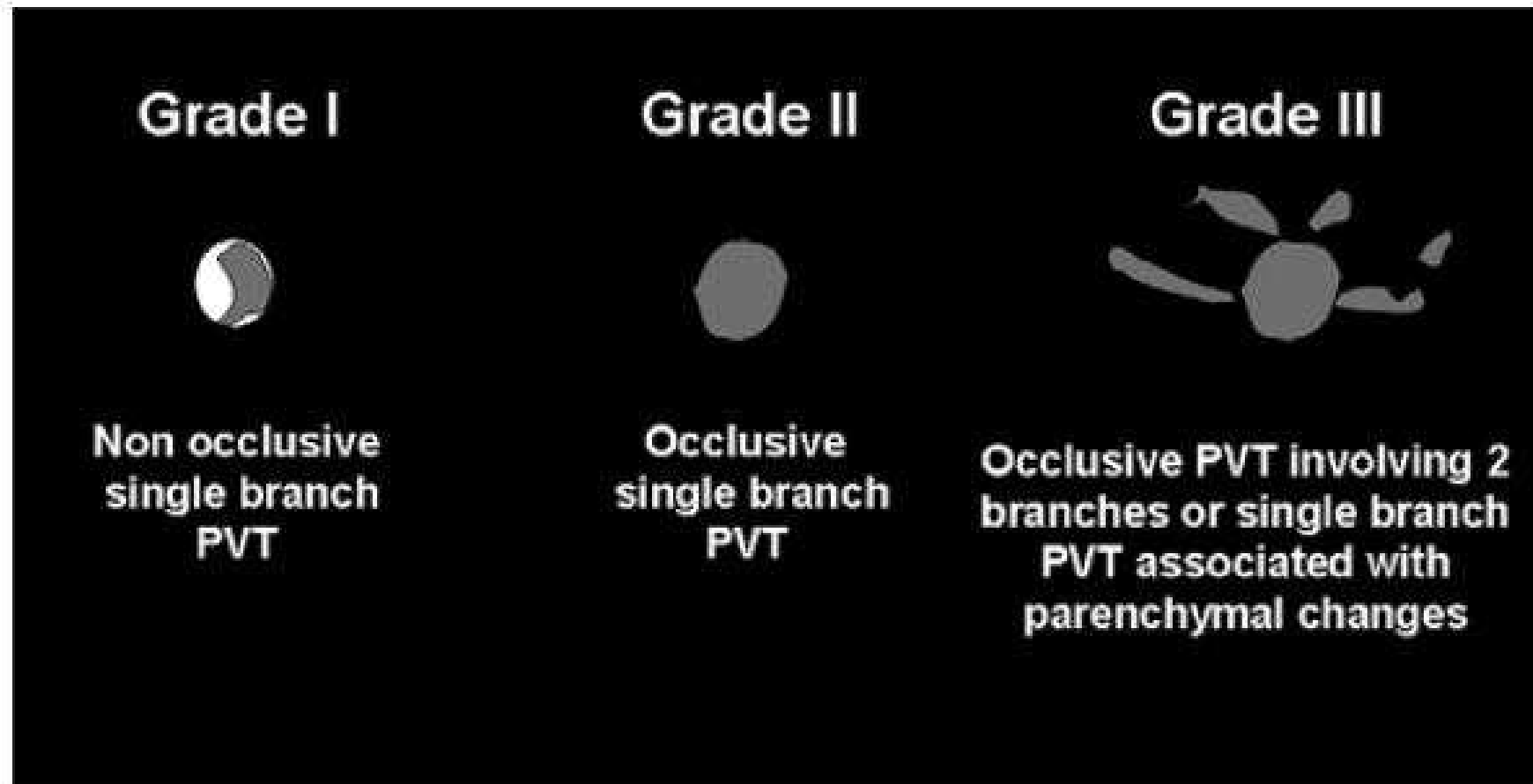
Un diagnostic posé Ouf...

# Hypertension portale sur Cavernome portal

# Rappel anatomique - 1



# Classification des TVP



**Figure 1.** Grading system for PVT.



# Le coupable idéal...



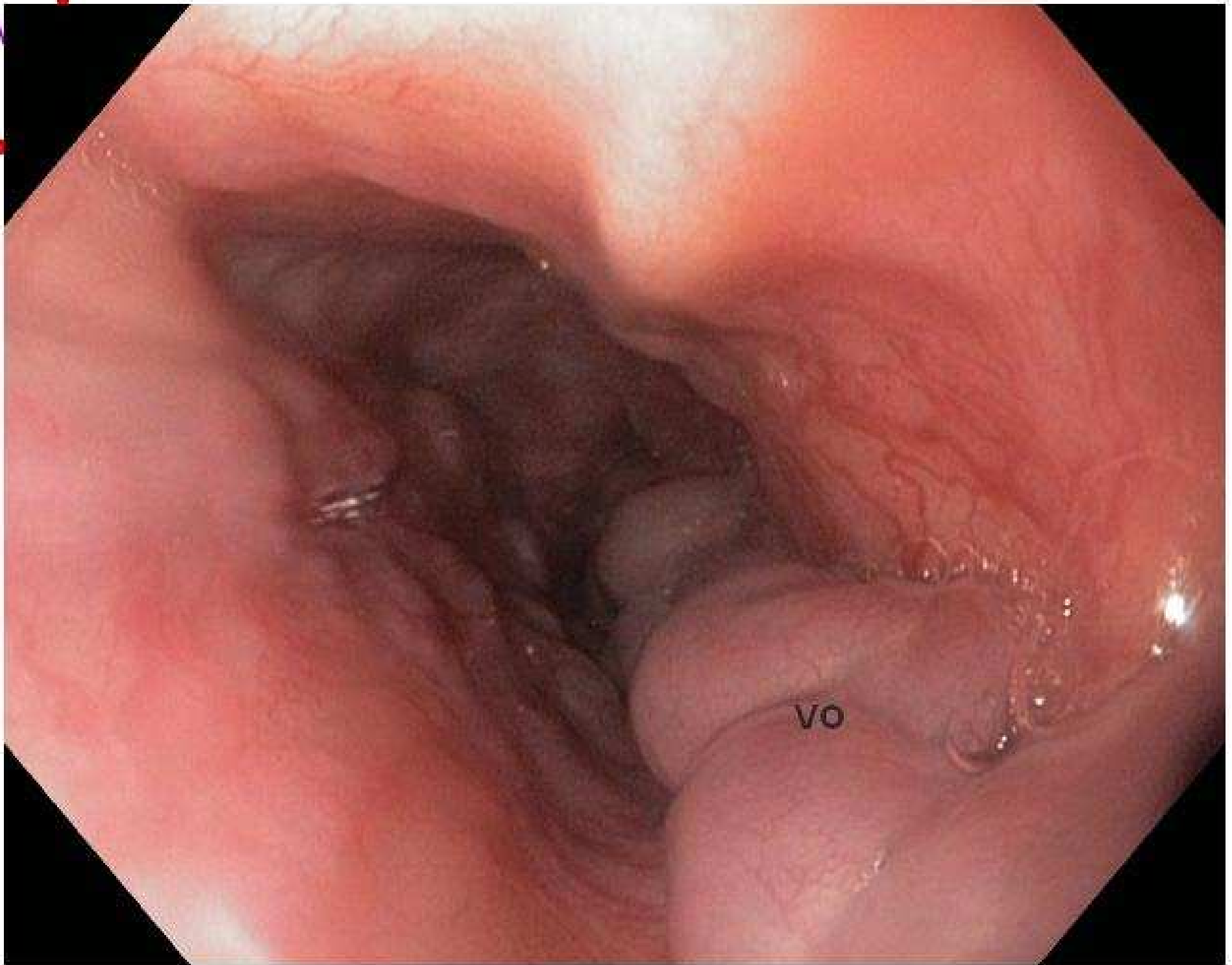
JM

P

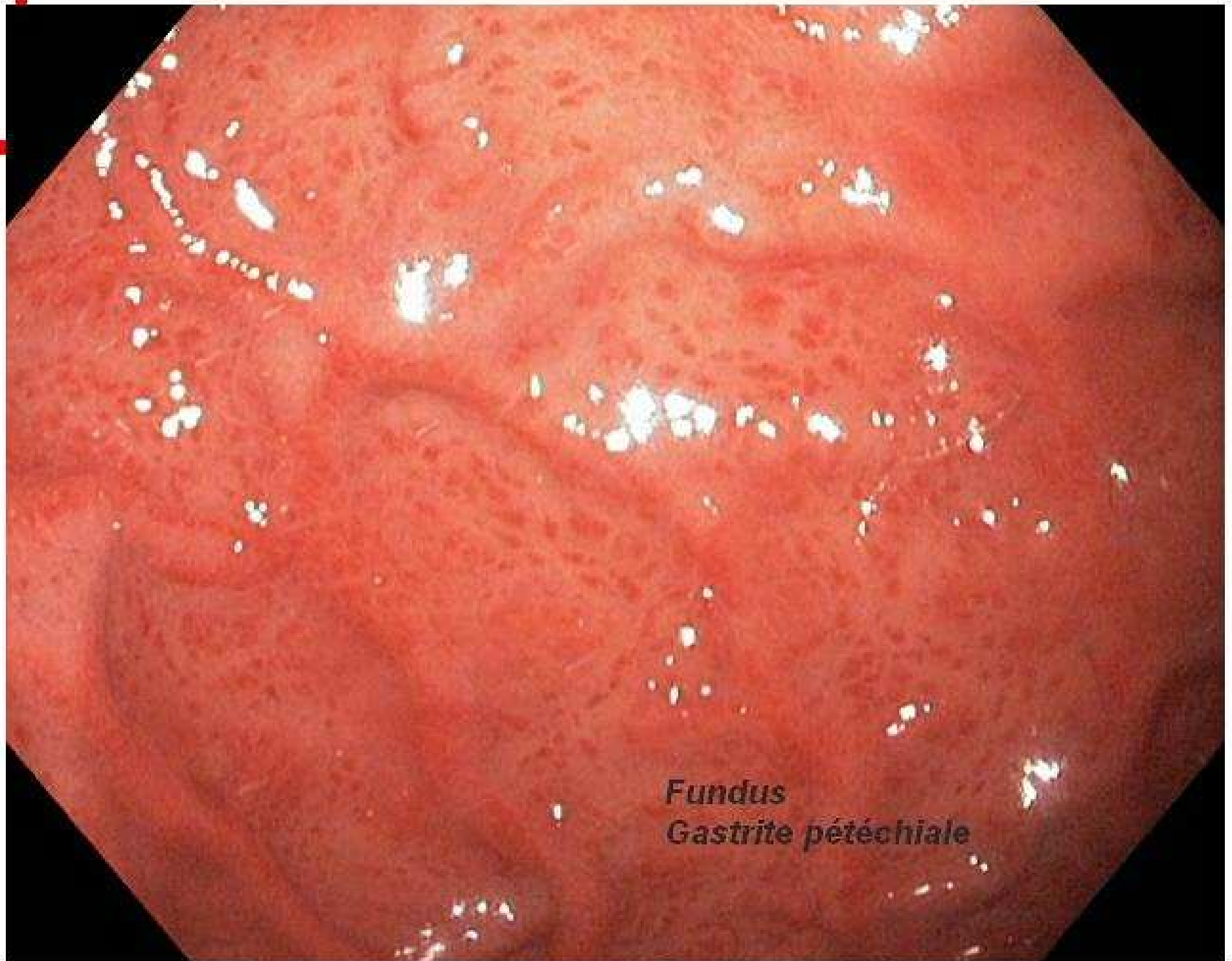


## Évolution à court terme

- Programme d'éradication des varices

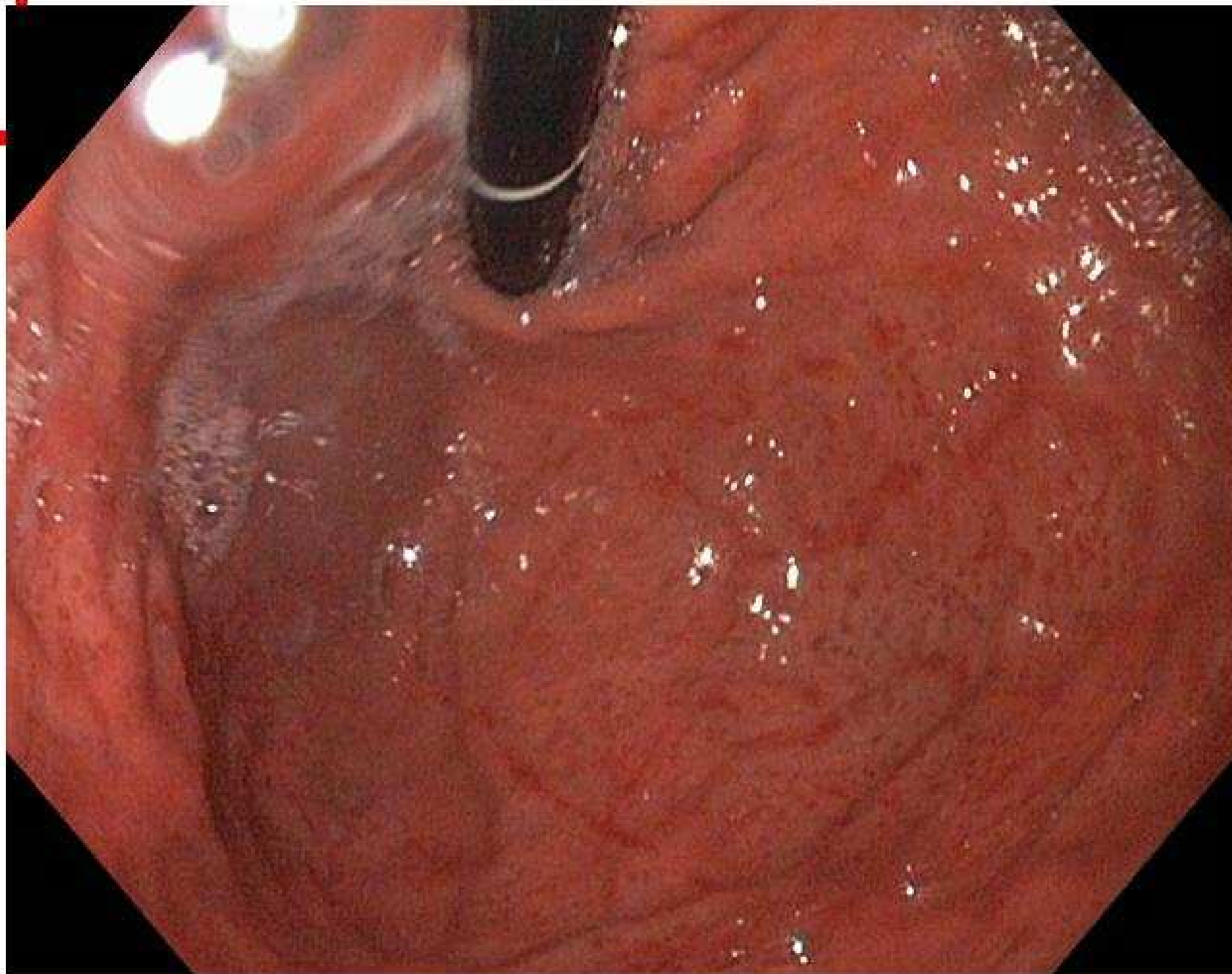


JM  
P



*Fundus*  
*Gastrite pétechiiale*

JM  
P



La morale de cette histoire... Qui est le coupable ???

- Le médecin qui a posé le KTVO ?
- Le médecin qui l'a suivi pour splénomégalie isolé pendant 3 ans ?
- Le médecin qui a prescrit du Mucomyst ?

JM  
P

Noël 2009 pour AYA ...





