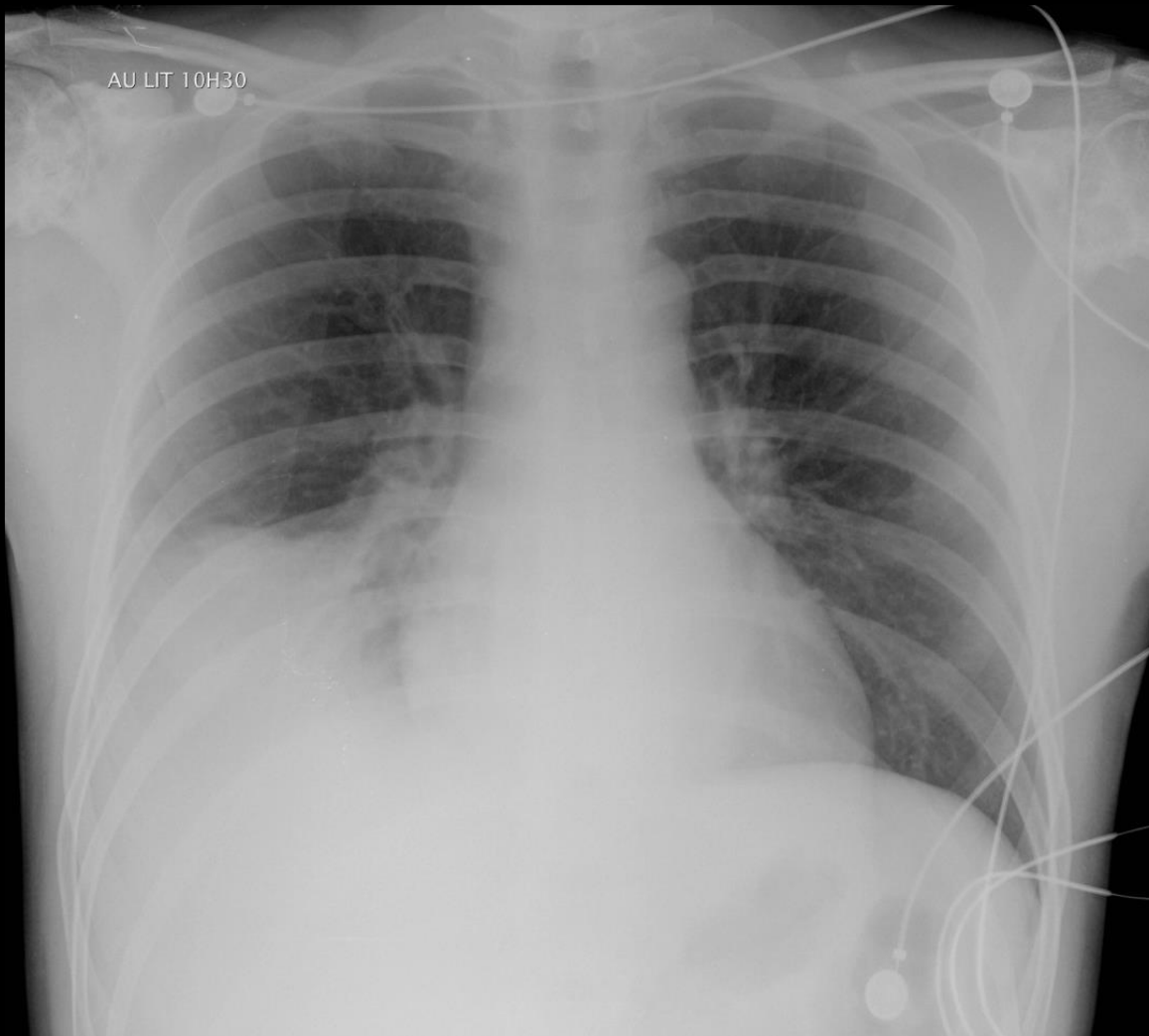


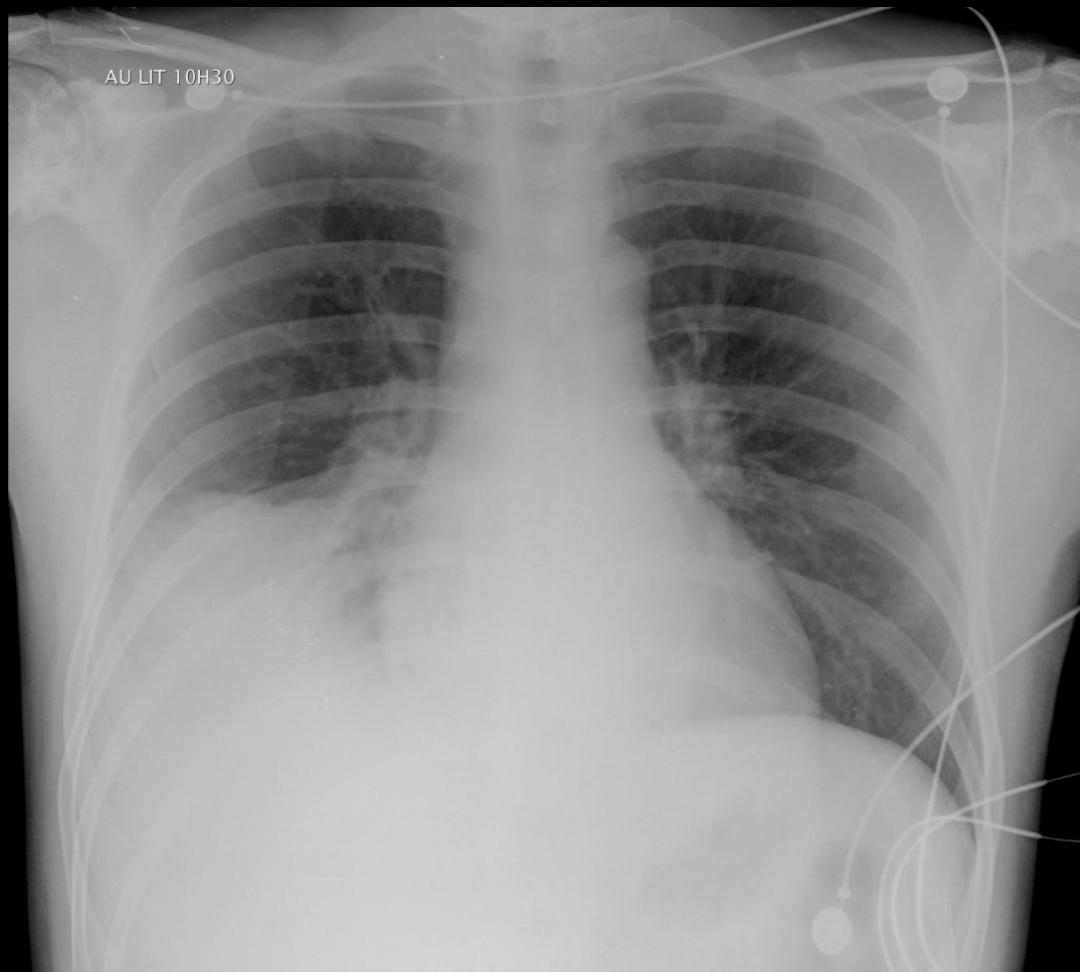
patient âgé de 31 ans, porteur d'une hémophilie B majeure. Consulte pour des épigastralgies persistantes depuis 3 jours

3 jours avant: Syndrome grippal: hyperthermie, vomissements, toux



quels items sémiologiques
significatifs peut-on
retenir sur le cliché de
thorax de face, dans ce
contexte clinique

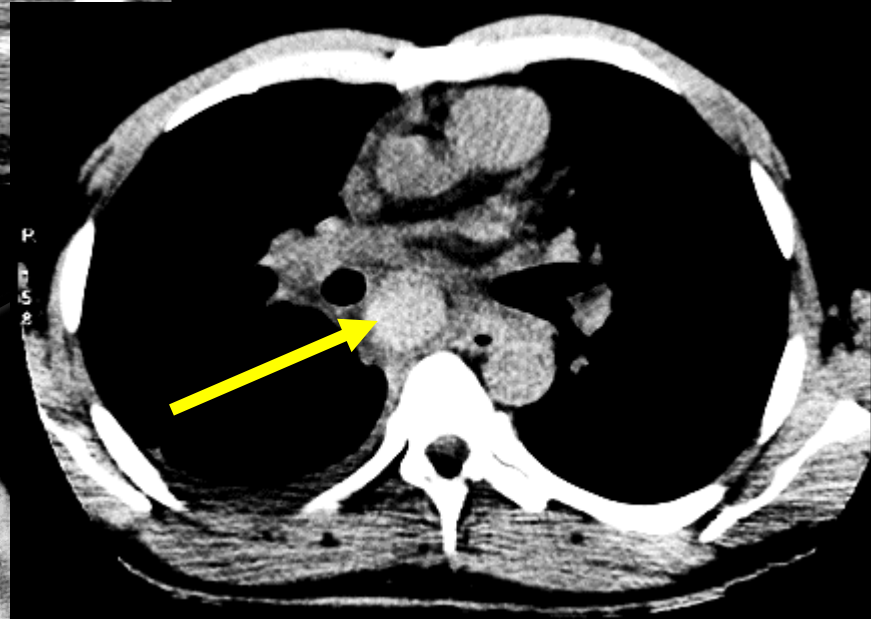
Vincent Lombard IHN



**opacité basale droite
systématisée sans image
évidente de
bronchogramme aérique ,
compatible avec une
pneumopathie bactérienne
postérieure du lobe
inférieur (S 10)**

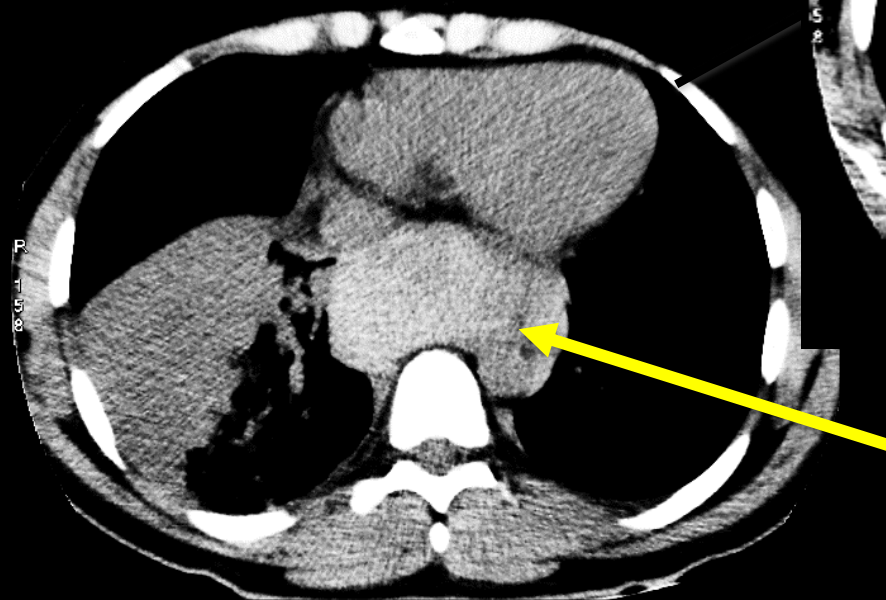
TDM "à blanc"

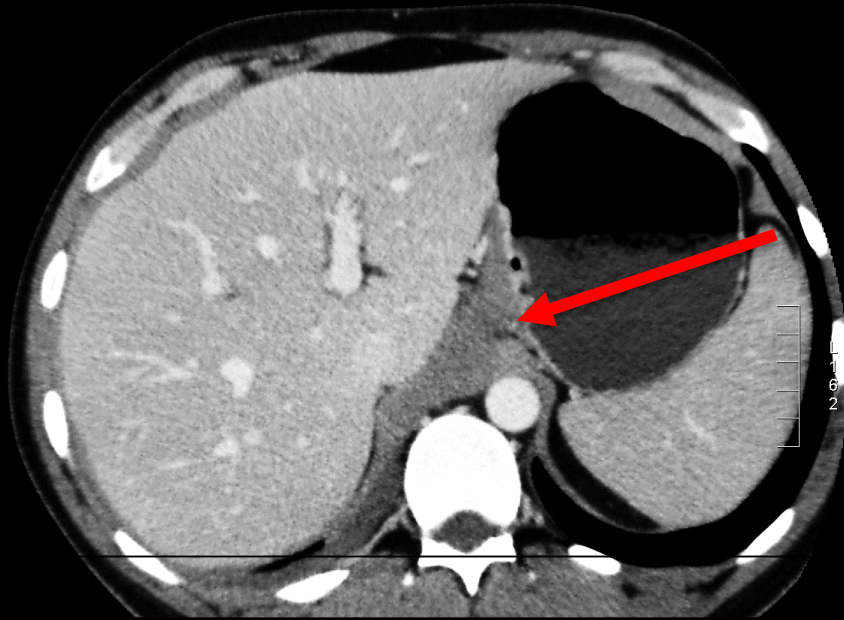
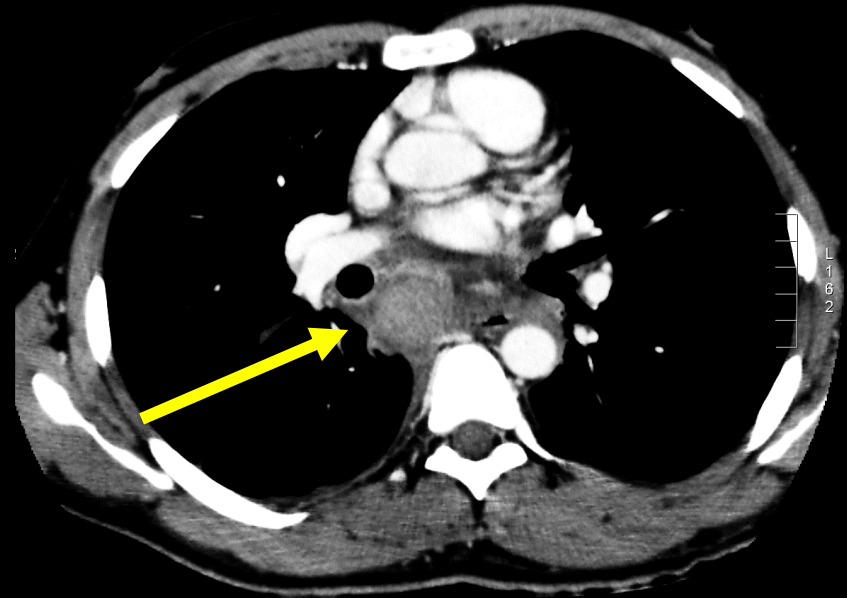
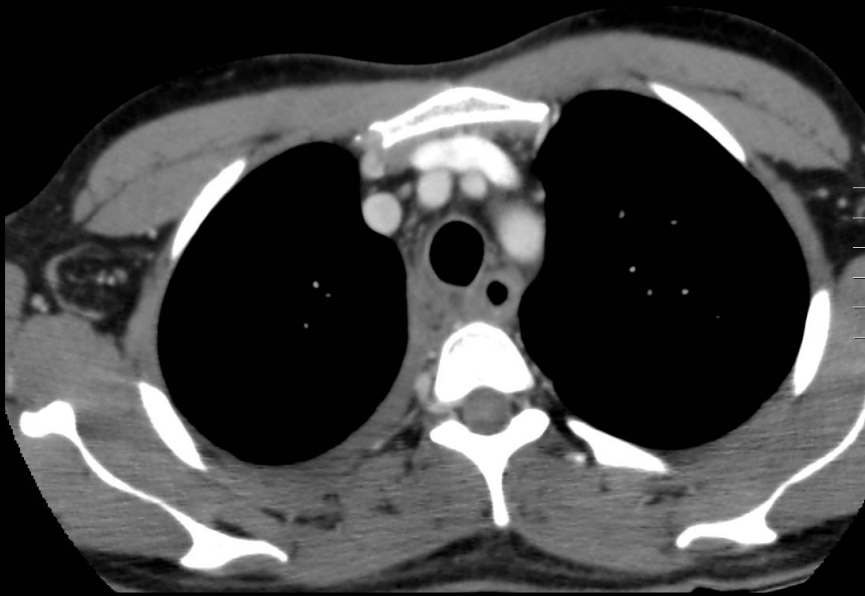
Hyperdensité spontanée de
l'oesophage thoracique à son
1/3 moyen



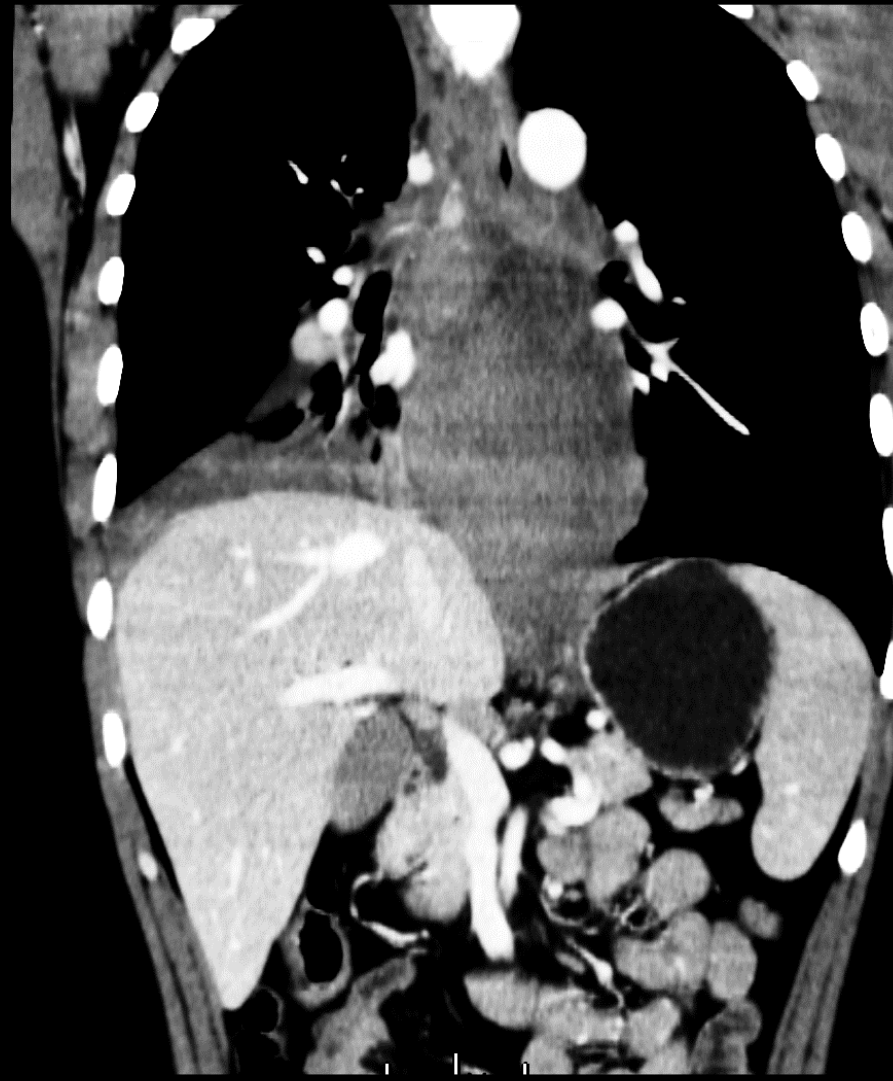
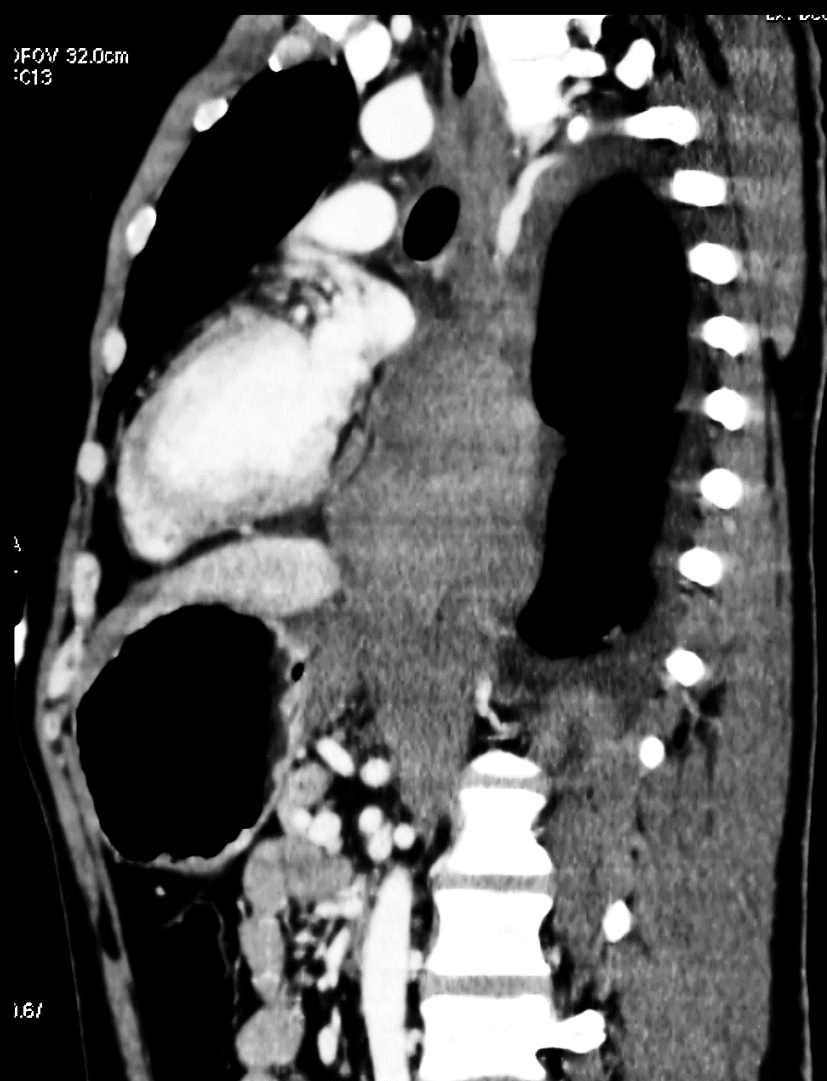
irruit

dans le médiastin postérieur en position
médiane. La condensation
parenchymateuse est légèrement
hyperdense donc possiblement hématique





Après injection, l'hyperdensité de l'oesophage et de l'espace infra médiastinal postérieur moyen n'apparaît plus en raison du fenêtrage



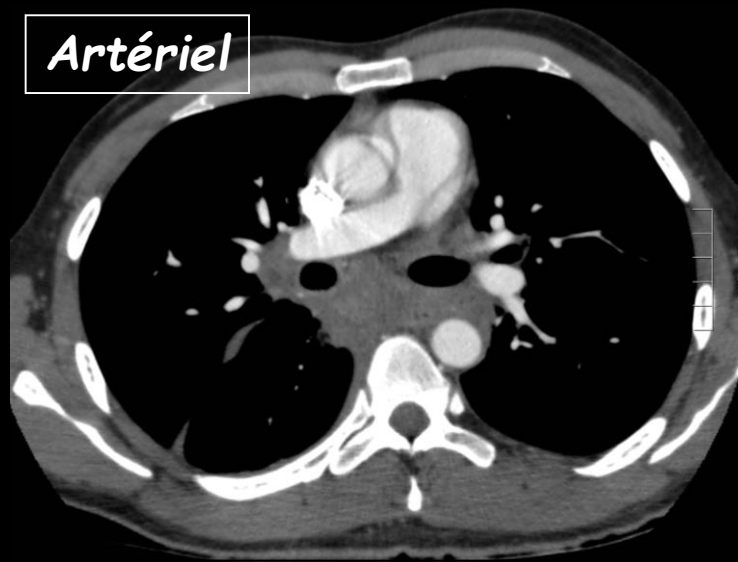
Hématome intra-mural de l'œsophage + ou - ou hématome médiastinal et infra-médiastinal postérieur

avant IV

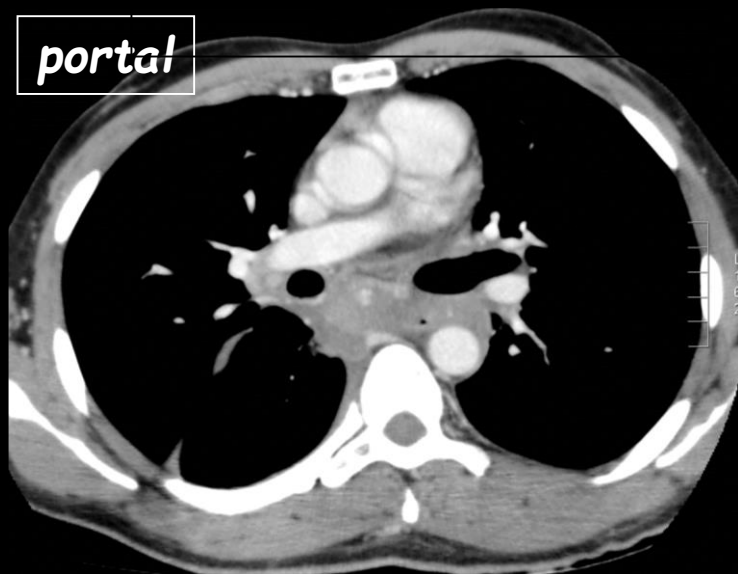


résorption progressive

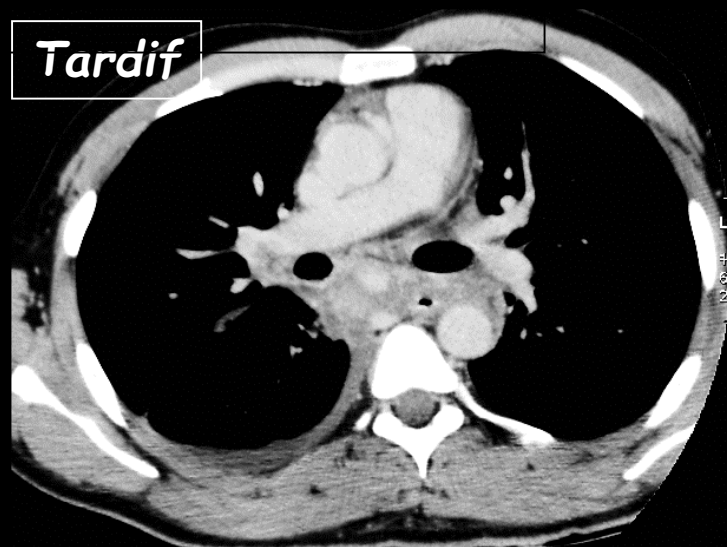
Artériel

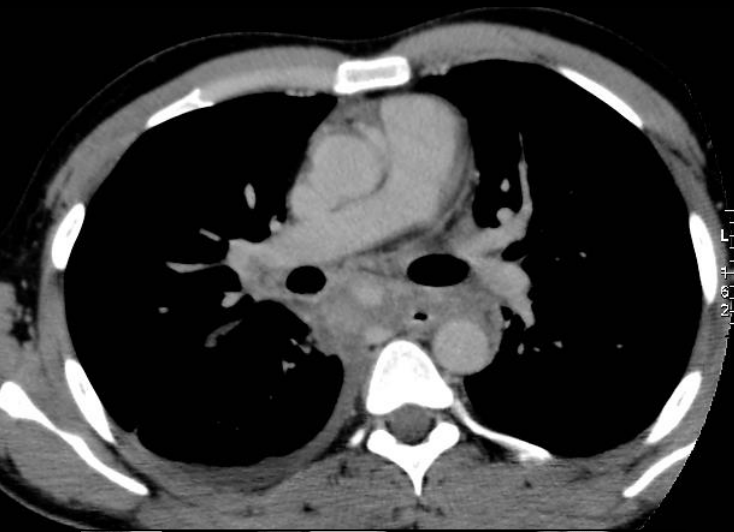


portal



Tardif

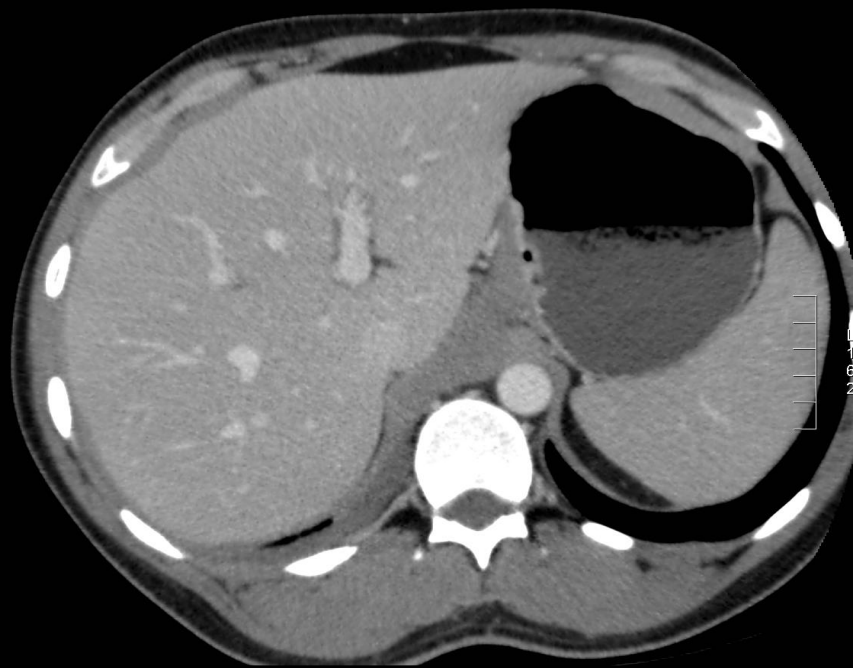
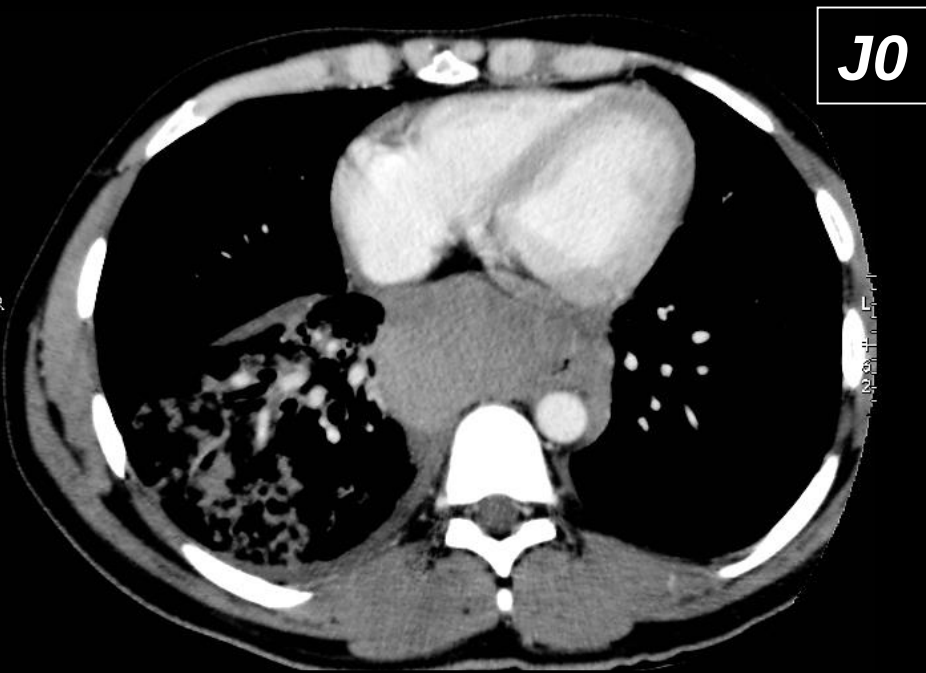
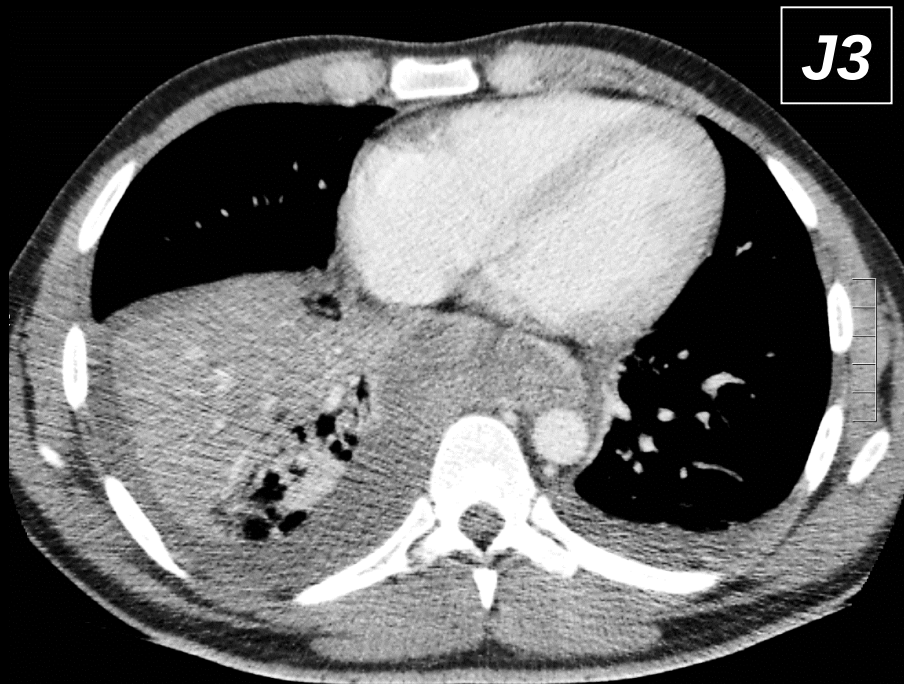




Lumière oesophagienne redevenue visible il
s'agissait bien d'un **hématome intra-mural**
de l'oesophage

Pas de fuite après ingestion de produit de
contraste





Hémophilie

- Maladie héréditaire récessive liée à l'X
- Les femmes sont vectrices de la maladie qui atteint préférentiellement les hommes
- Il y aurait 4000 à 5000 hémophiles en France, 40 à 50 naissent chaque année

Hémophilie

- 2 types: **A** déficit du facteur VIII (80%)
 B déficit du facteur IX (20%)
- < 1% de facteur: *forme majeure*
- 1 à 5%: *forme modérée*
- 5 à 25%: *forme atténuée*
- 25 à 50%: *forme fruste*

Hémophilie

Mode de découverte:

- Important céphalhématome
- Hémorragie au point de vaccination
- *Hématomes à l'acquisition de la marche +++*

Hémophilie

Arthropathie hémophilique:

La Surcharge en fer dans les synoviocytes et les chondrocytes provoque leur lyse, libère les enzymes lysosomiales et *entraîne une synovite*

Hyperplasie des villosités synoviales et hypervascularisation.

Puis hypertrophie synoviale qui devient acellulaire et fibreuse

Hémophilie

- *Atteinte du cartilage* liée à l'hyperpression intra-articulaire et à la synovite qui érode le cartilage au niveau des zones de réflexion

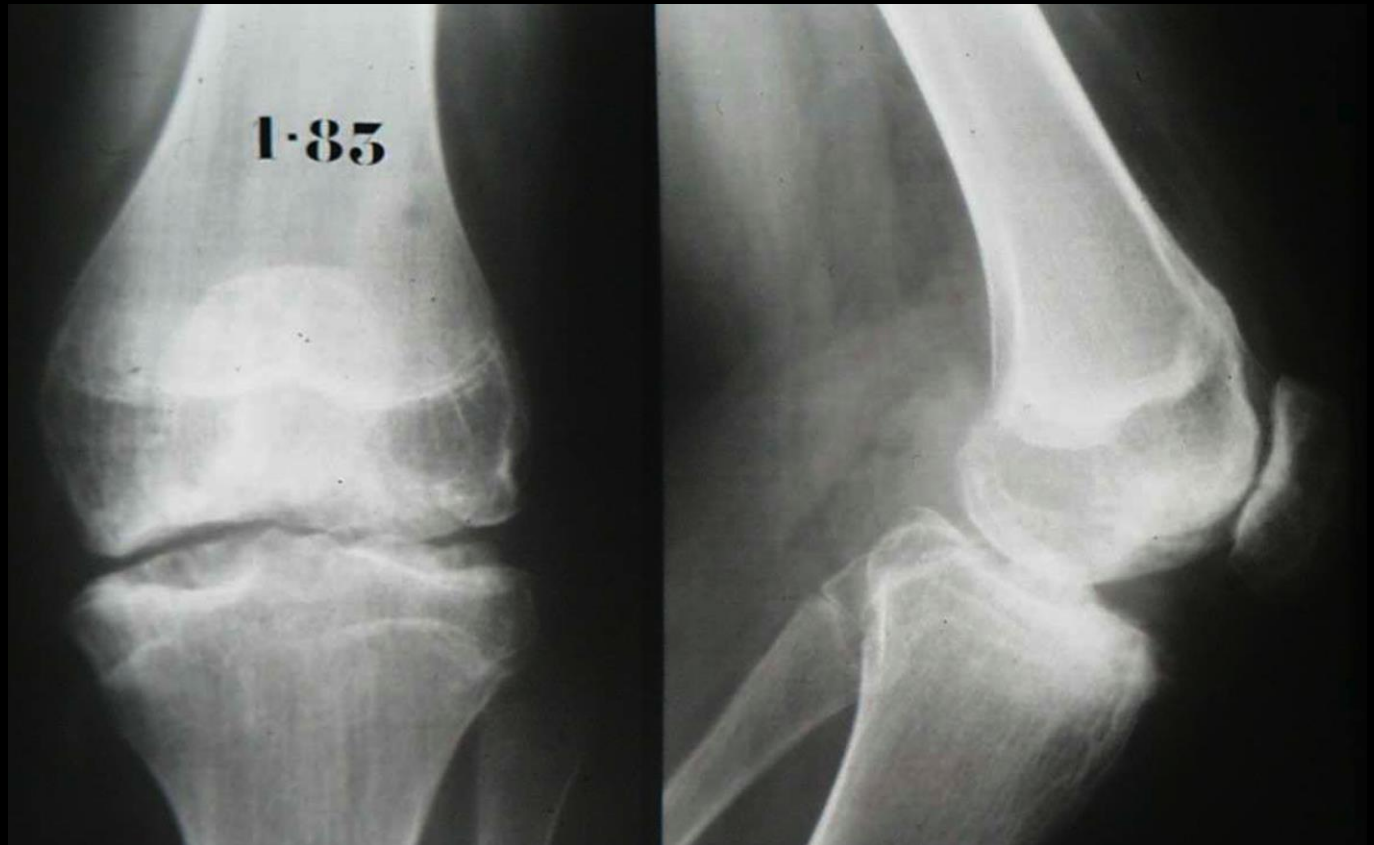


Hémophilie

Opacités des parties molles hypertrophiées et nodulaires

Surcharge ferrique de la synoviale consécutive à des hémarthroses répétées

Hypertrophie des épiphyses avec élargissement de l'échancrure intercondylienne





Hypertrophie épiphysaire fémorale

Epanchement articulaire dense et tuméfactions

des parties molles péri articulaire

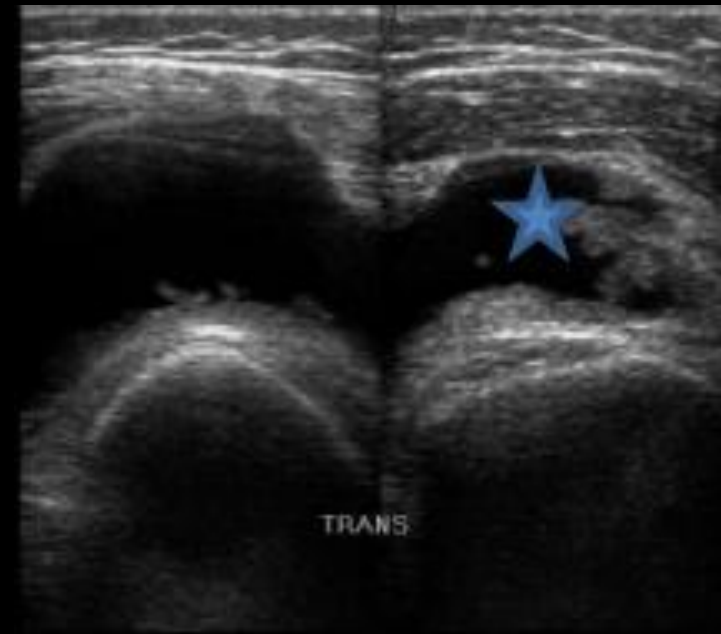
Stries d'arrêt de croissance métaphysaire

Erosions osseuses sous chondrales

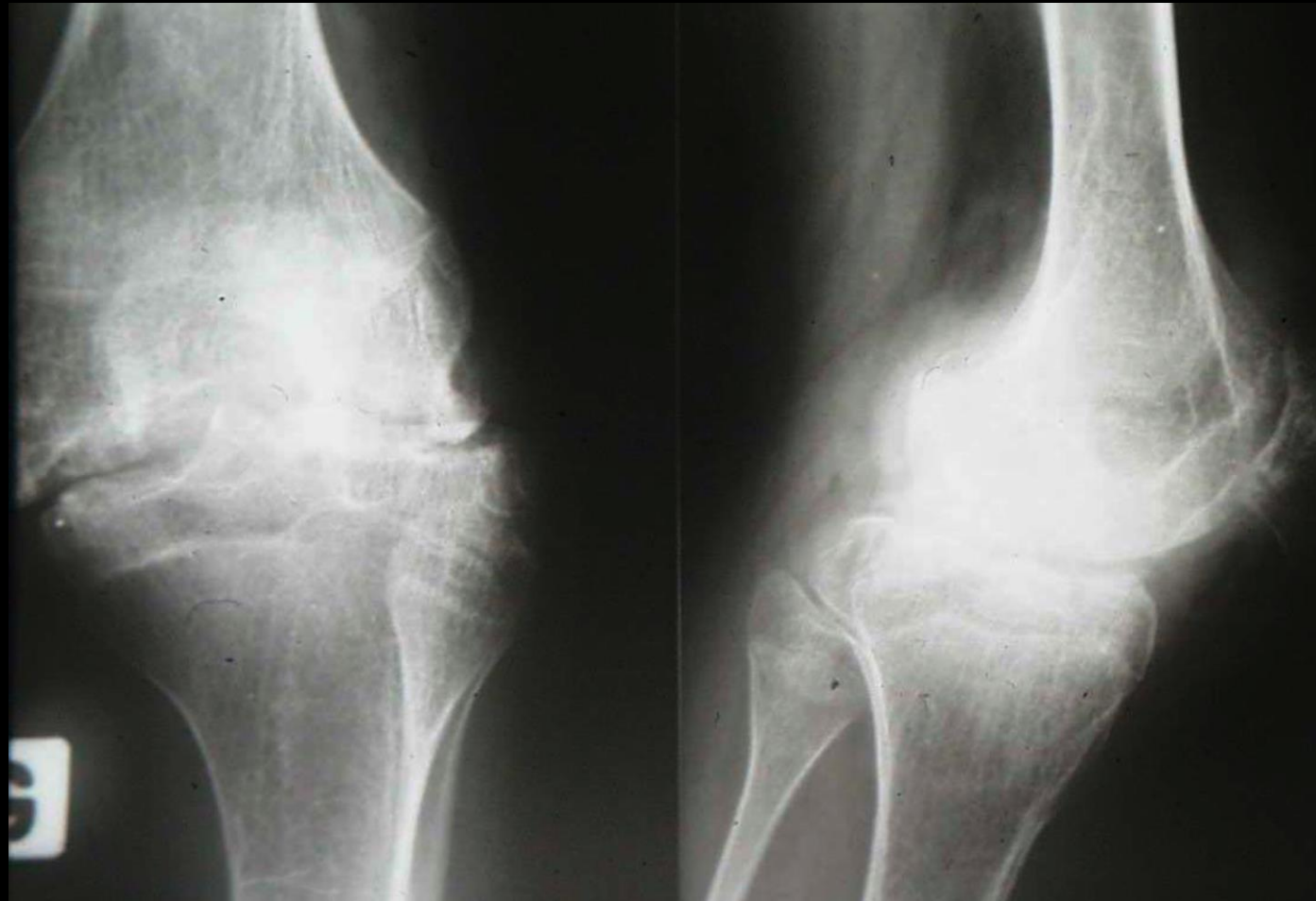
Pincement articulaire diffus avec engrènement des surfaces articulaires

Fragmentation des berges et destruction articulaire

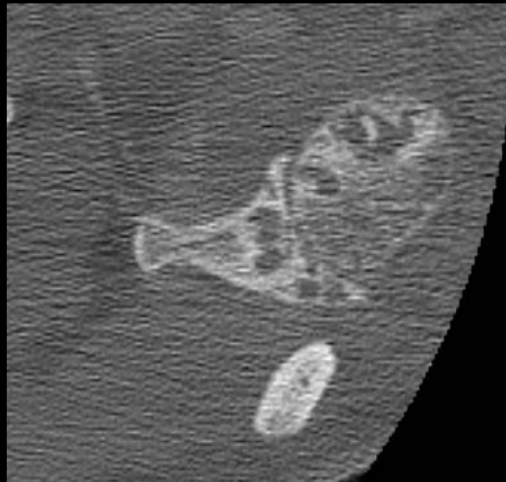
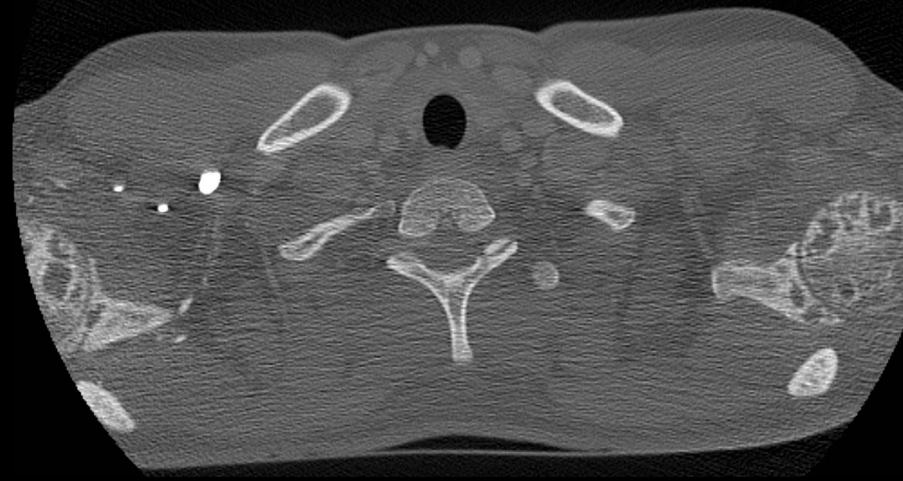
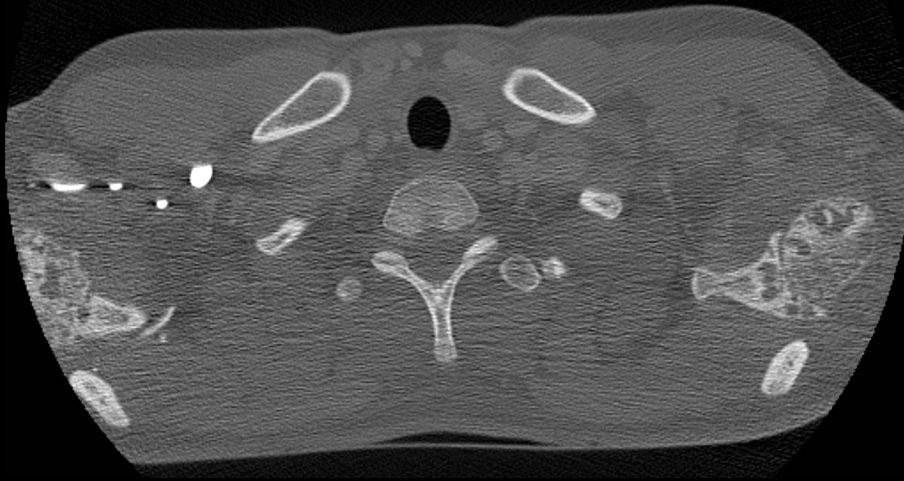
Epanchement articulaire avec épaissement de la synoviale



Hémophilie



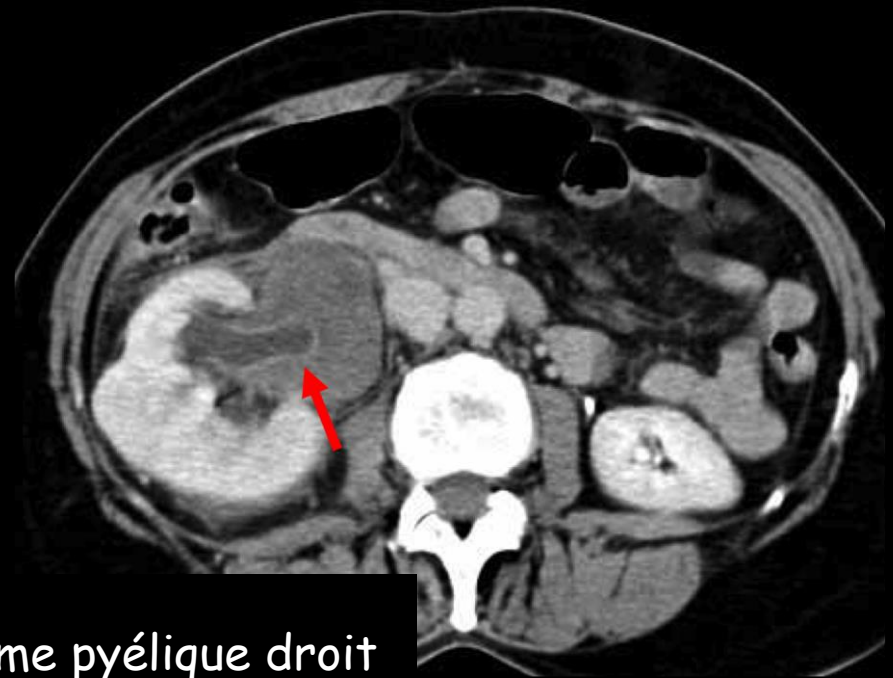
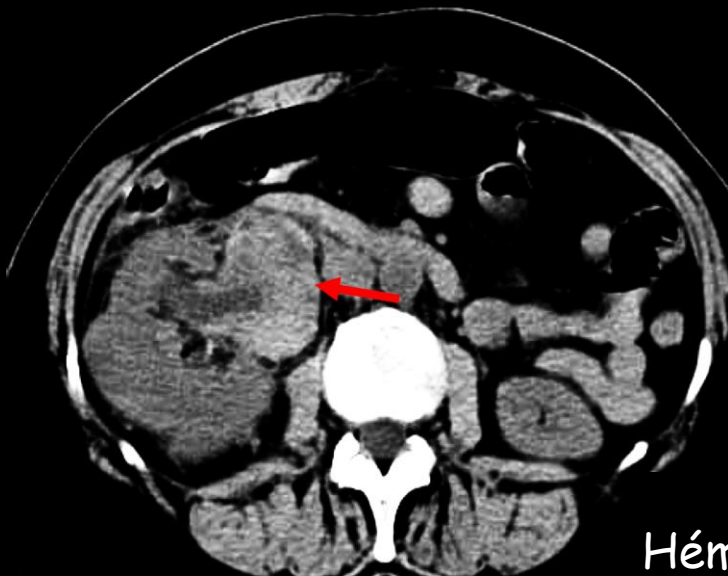
Hémophilie



Hémophilie

Autres complications:

- Syndrome hémorragique
- Hématomes



Hématome pyélique droit