

# SYNDROME DE BUDD-CHIARI

*Diagnostic et traitement*

Tursac 28/10/05

# PLAN

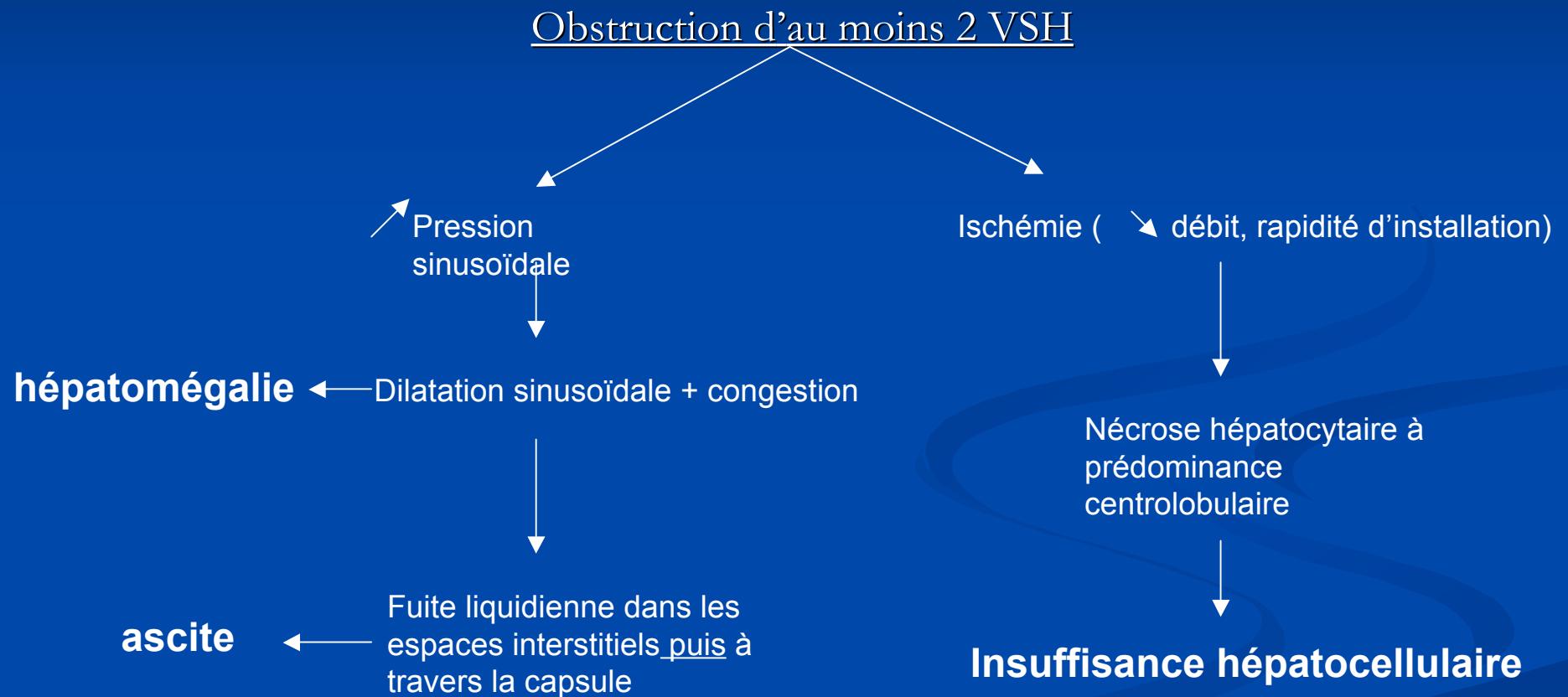
- Définition
- Diagnostics
  - Positif
  - Différentiel
  - Etiologique
- Traitement

# DEFINITION

*Bloc suprahépatique dû à une obstruction des veines sus-hépatiques (VSH) principales ou de la veine cave inférieure (VCI) supra-hépatique.*

*Obstruction dûe à une thrombose, une invasion intraluminale tumorale ou une compression extrinsèque.*

# *PHYSIOPATHOLOGIE*



# DIAGNOSTIC POSITIF

Plusieurs obstructions successives donc plusieurs tableaux (présentations très hétérogènes):

- 1 VSH : asymptomatique
- 3 VSH ou VCI : aigü
- 2 VSH : chronique (sauf si rapide)

# *Manifestations clinico-biologiques*

- Forme fulminante (rare) :

Hépatite fulminante + *ascite et douleur*

- Forme aigüe ou subaigüe : 20% , < 2 mois

- Ascite, hépatomégalie, ictere  $\pm$  insuffisance rénale fonctionnelle (congestion).

- Cytolyse  $> 5N$ , TP  $< 40\%$

- Forme chronique : 60 % , > 2 mois
  - Ascite +++ rapidement réfractaire , pas d'ictère
  - Transaminases peu ou pas augmentées , TP > 40%
- Forme asymptomatique : 20%

# *Imagerie*

- Echodoppler hépatique : suffit dans 75% cas, référence

*Si thrombose :*

- Matériel hypoéchogène dans une veine élargie, flux perturbé
- Sténose et dilatation d'amont
- Cordon hyperéchogène remplaçant une des VSH
- Collatérales intrahépatiques et sous capsulaires +++

*Rq: VSH non visibles, tortueuses ou de calibre réduit : cirrhose*

*Sinon :*

compression extrinsèque ou invasion endoluminale tumorale

+ **hypertrophie du segment I si chronique**

- IRM hépatique :

- Meilleure étude de la VCI
- Recherche de la cause du SBC
- Recherche de compression de la VCI par le segment I

- Cannulation rétrograde :

- Avant PBH transjugulaire (CI PBH transpariétale)
- Avant angioplastie percutanée (caractérisation d'une sténose)

(très rarement nécessaire au diagnostic)

# *Anatomopathologie*

Quand l'imagerie ne permet pas le diagnostic (*cirrhotique*) ou si doute sur Δc différentiel (*maladie veino-occlusive, infiltration carcinologique ou cirrhose d'autre origine*)

- dilatation sinusoïdale
- congestion
- nécrose ischémique hépatocytaire centrolobulaire
- fibrose —————→ cirrhose
- si SBC chronique : nodules de régénération (pseudo-HNF)

# $\Delta c$ DIFFERENTIEL

## ■ Forme aigue :

- Foie cardiaque aigu
- Maladie veino-occlusive
- Décompensation de cirrhose

## ■ Forme chronique : toutes causes d'hépatopathie chronique

## ■ Forme fulminante : toutes causes d'hépatite fulminante

# $\Delta_c$ ETIOLOGIQUE

- Thrombose : majorité des cas
  - Syndromes myéloprolifératifs : **50%** , Vquez le + souvent mais peut être occulte (NF normale) du fait d'une carence en fer fréquente et de l'hypersplénisme. **BOM et culture d'érythrocytes**
  - Thrombophilie :
    - Mutation du facteur V Leyden (résistance à la protéine C activée) : **25%**
    - Mutation du facteur II : **5%**
    - Déficit en antithrombine III, protéine C, S : **10%**
  - Bilan de thrombophilie
- Syndrome des antiphospholipides : **25%** risque accru de thrombose artérielle ou veineuse et d'avortement spontané, associé à la présence d'un autoanticorps (**anticoagulant lupique, anti $\beta$ 2microglobuline, anticardiolipine**)

- **Hémoglobinurie paroxystique nocturne** : **5%** ,déficit enzymatique, anémie hémolytique, complications infectieuses et thromboemboliques. **Cytométrie de flux (CD55 CD59)**
- **Maladies systémiques** : Behcet, connectivites, RCH, caeliacue, sarcoidose  
**Clinique et bilan autoimmun**
- **Hyperhomocystéinémie** : **mutation gène MTHFR**
- **Facteurs favorisants** : grossesse, contraception orale
- **Idiopathique** : **10%**

- Obstruction membraneuse de la VCI :  
fréquent en Asie (cause ?) , plutôt séquelle thrombotique qu'agénésie congénitale. Circulation collatérale +++ (lombaire et azygos)
  
- Compression extrinsèque par une lésion expansive:
  - Infectieuse : - kyste hydatique volumineux  
- kyste amibien ou à pyogènes  
- échinococcose alvéolaire (invasion endoluminale)
  - Polykystose hépatorénale
  - Hématome intrahépatique
  - Métastases hépatiques (rare)

## ■ Invasion endoluminale (VCI jusqu'aux ostiums des VSH)

- Adénocarcinome rénal
- Néphroblastome
- Hépatocarcinome
- Corticosurrénalome malin
- Léiomyosarcome de la VCI
- Myosarcome de l'oreillette droite

Souvent forme fulminante → Traitement chirurgical

# TRAITEMENT

- Traitements de la cause (si possible)
- Traitements anticoagulant :
  - Prévention des autres thromboses notamment portale
  - ↗ survie chez transplantés et non-transplantés  
*Zeitoun G. - Hepatology 1999*  
*Halff G. – Ann Surg 1990*
  - Cas rapportés de reperméabilisation de VSH ± veine porte  
*Valla DC – Semin Liver Dis 2002*
  - Modalités non-établies (HBPM, AVK, durée ?)

## ■ Traitement des complications :

- **Ascite** : paracentèse et anticoagulants

- **Hémorragie digestive** :

- ↘ flux splanchnique par les vasoconstricteurs → Thrombose porte

- Gestes endoscopiques et anticoagulation

## ■ Décompression du foie :

### ■ Thrombolyse :

- rapport bénéfice / risque peu clair
- thrombose récente
- + efficace si associée à une angioplastie

*Valla DC – Sem Liver Dis 2002*

### ■ Angioplastie percutanée : dilatation ± stent

- Perméabilité à long terme de 80 à 90% pour VCI et VSH

*Fisher - Gut 1999*

- Amélioration rapide des symptômes
- Rethrombose → thrombolyse
- Resténose → angioplastie

MAIS : - manque de recul à long terme (angioplastie VSH)  
- pas d' indication précise de la pose de stent

- **Shunts portosystémiques chirurgicaux :**

- Conditions : VCI et VP perméables
- Shunts porto-cave et mésentérico-cave les + efficaces

*Orloff MJ – Ann Surg 2000*

*Bimuth H – Ann Surg 1991*

MAIS : - mortalité hospitalière 20%  
- dysfonction du shunt 30%, mortalité importante  
- encéphalopathie hépatique (semble rare: *Henderson J – Am J Surg 1990*)

## ■ TIPS : Transjugular Intrahepatic Portosystemic Shunt

- Conditions : VCI terminale et VP perméables
- ↗ survie de 5 ans

*Perello A. – Hepatology 2002*

MAIS : - thrombose ou dysfonction 70% dans les 6 mois (sans aggravation systématique des symptômes et des fonctions de synthèse)  
- difficulté technique p/r pose chez le cirrhotique

## ■ Transplantation hépatique :

- Survie à 10 ans de 75% (55% dans SBC)
- Faible risque de récidive thrombotique sous anticoagulant

MAIS : - problématique des greffons  
- Thrombose de la VP

# MANAGEMENT

*Valla DC. – Hepatology 2003*

- Traitement de la cause
- Anticoagulation au long cours
- Si asymptomatique —→ *pas de traitement interventionnel*
- Si symptômes contrôlés par traitement médical (diurétiques) et amélioration des fonctions de synthèse sous anticoagulants  
—→ *pas de TIPS ni de transplantation*

MAIS si sténose courte VSH ou VCI —→ *Angioplastie ± stent*  
+ thrombolyse si thrombose récente

- Si ascite réfractaire et/ou baisse des fonctions de synthèse malgré les traitements médicaux  $\pm$  angioplastie

—————→ *Traitement de décompression*

- Si insuffisance hépatocellulaire rapidement progressive → *TH*
- Sinon → *TIPS* (préféré aux shunts chirurgicaux)

Anticoagulation → asymptomatique

Angioplastie ±  
thrombolyse in situ

TIPS

Insuffisance  
hépatocellulaire  
aigue

Transplantation