

SYNDROME DE BUDD-CHIARI

Diagnostic et traitement

Tursac 28/10/05

PLAN

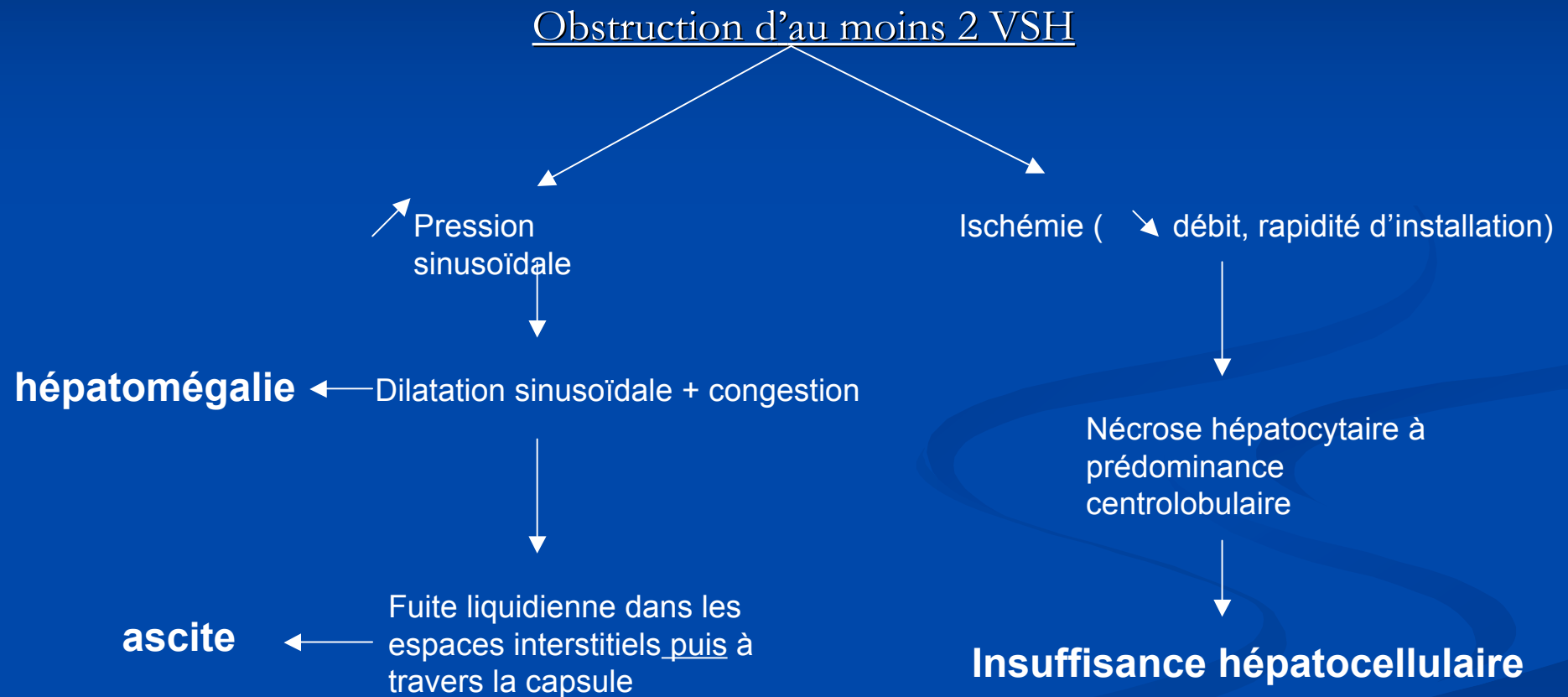
- Définition
- Diagnostics
 - Positif
 - Différentiel
 - Etiologique
- Traitement

DEFINITION

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

Obstruction due à une thrombose, une invasion intraluminaire tumorale ou une compression extrinsèque.

PHYSIOPATHOLOGIE



DIAGNOSTIC POSITIF

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

- 1 VSH : asymptomatique
- 3 VSH ou VCI : aigu
- 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, ictère \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 Δ c différentiel (*maladie veino-occlusive, infiltration carcinologique ou cirrhose d'autre origine*)

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

Δ_c DIFFERENTIEL

- Forme aiguë :
 - Foie cardiaque aigu
 - Maladie veino-occlusive
 - Décompensation de cirrhose
- Forme chronique : toutes causes d'hépatopathie chronique
- Forme fulminante : toutes causes d'hépatite fulminante

Δ_c ETIOLOGIQUE

- Thrombose : majorité des cas
 - **Syndromes myéloprolifératifs : 50%** , Vaguez 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 β 2microglobuline, anticardiolipine**)

- **Hémoglobinurie paroxystique nocturne : 5%** ,déficit enzymatique, anémie hémolytique, complications infectieuses et thromboemboliques. *Cytométrie de flux (CD55 CD59)*
- **Maladies systémiques :** Behcet, connectivites, RCH, cœliaque, 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

- Traitement de la cause (si possible)
- Traitement 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 \pm stent

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

Fisher - Gut 1999

- Amélioration rapide des symptômes
- Rethrombose \longrightarrow thrombolyse
- Resténose \longrightarrow 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 récurrence 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

