

Syndrome de Budd-Chiari : les critères de traitement revisités

Emiliano Giostra, Gilles Menthé

Gastroentérologie et Hépatologie, Chirurgie Viscérale, Transplantation
Hôpitaux Universitaires de Genève

Le syndrome de Budd-Chiari (SBC) est le résultat d'une obstruction du flux veineux sus-hépatique, se produisant de la veine hépatique à la veine cave supérieure, dont l'étiologie est multiple. On observe cliniquement la triade classique : hépatomégalie, ascite et douleurs abdominales. Il s'agit d'une situation grave avec une mortalité spontanée de 70% à 1 an.

Le SBC peut être primaire ou secondaire : dans ce dernier cas il peut être provoqué par une compression kystique des veines (polykystose ex), une infiltration tumorale par une tumeur primaire ou secondaire, une grossesse ou d'autres causes rares. Dans sa forme primaire, le SBC est associé à une thrombophilie telle que celle présente dans les anomalies des facteurs de coagulation (protéine C et S, antithrombine III, facteur V Leyden, facteur II etc) ou les syndromes myélo-dysplasiques patents ou latents (polycythaemia vera, thrombocytose essentielle, myéofibrose etc) ou des maladies associées à des troubles de la coagulation comme la maladie de Behcet ou l'hémoglobinurie paroxystique nocturne. Dans un nombre important de cas, l'étiologie reste indéterminée.

Un article récent (1) décrit la présence de la mutation V617F du JAK2, une tyrosine kinase, qui est associée au syndrome myéloprolifératif et qui pourrait être un marqueur utile dans le contexte du SBC. Cette mutation a été détectée dans 58.5% des patients avec SBC dans la série du King's College.

Un travail multicentrique (2) a proposé un score qui établit un pronostic en tenant compte des différents facteurs significatifs, à savoir l'encéphalopathie, l'ascite, la bilirubine et le temps de prothrombine.

Le traitement consiste tout d'abord en une anticoagulation, puis un drainage porto-systémique du foie est indiqué. Ce drainage peut consister en une thrombolyse, une angioplastie, un TIPS, un shunt porto-systémique chirurgical. Finalement, une transplantation hépatique peut être envisagée.

Deux importants travaux publiés récemment (3,4) montrent qu'une approche « minimalement invasive » et « progressive » peut amener à des bons résultats : survie de 94-96% à 1 an, et 87-89% à 5 ans. Dans ces travaux, les auteurs rapportent leur expérience sur 112 patients consécutifs chez lesquels, après une anticoagulation, un drainage porto-systémique par angioplastie ou TIPS a été essayé. Dans la plupart des cas cette approche a été couronnée de succès.

Des données non encore publiées d'une étude prospective multicentrique européenne (5) incluant 163 patients avec SBC rapportent une survie à 1 an de 87% et de 80% à 2 ans avec 39% de TIPS et seulement 12% de patients transplantés.

La plus importante série de patients transplantés pour SBC (248) a été rapportée en 2006 sous l'égide de l'ELITA. La survie à 5 ans était de 71.4% et de 68% à 10 ans. la mortalité à long terme était faible (9 patients > 1 an), ce qui peut rassurer quant à une éventuelle transformation tardive leucémique des patients avec syndrome myéloprolifératif. Les facteurs associés avec une diminution de la survie était la présence d'une insuffisance rénale et d'une TIPS ou un shunt porto-cave chirurgical. Les complications de l'anticoagulation étaient rares (27 patients, mortalité de 7.4%), ainsi que la récidive d'une thrombose après la transplantation (27 patients).

La conclusion était que la transplantation est un traitement efficace du SBC avec une évolution favorable à long terme.

En conclusion, les travaux récents montrent que le traitement du SBC nécessite en premier lieu une anticoagulation, et fait ensuite appel à une stratégie progressive : recanalisation, puis dérivation porto-systémique, qui se fait d'abord par voie radiologique et qui peut en cas d'échec nécessiter une dérivation chirurgicale. La transplantation serait indiquée dans les formes qui sont d'emblée sévères, voire fulminantes ou aux patients arrivés stade d'insuffisance hépatique.

Références

- 1.Patel RK et al. Gastroenterology 2006 ;130 :2031.
- 2.Murad SD et al. Hepatology 2004 ;39 :500.
- 3.Eapen CE et al. Gut 2006 ; 55 :878
- 4.Plessier A et al. Hepatology 2006 ;44 :1308.
- 5.Hadengue A, personal communication, EN-VIE
- 6.Mentha G et al. J Hepatol 2006 ;44 :520.