

MALADIES VASCULAIRES DU FOIE
Syndrome de Budd-Chiari
Aspects anatomopathologiques

Professeur Catherine Guettier
Service d'Anatomie Pathologique
Hôpital Paul Brousse- Hôpital Bicêtre

Le syndrome de Budd-Chiari (SBC) est défini par une obstruction du drainage veineux hépatique en rapport avec un obstacle situé à n'importe quel niveau depuis les veines hépatiques de petit calibre jusqu'à l'abouchement de la veine cave inférieure (VCI) dans l'oreillette droite.

Seul sera traité ici le syndrome de Budd-Chiari primitif, lié à l'oblitération des veines hépatiques par une thrombose (mécanisme le plus fréquent dans les pays occidentaux) ou de la VCI par une « membrane » fibreuse intraluminaire. Les syndromes de Budd-Chiari secondaires sont dus à une oblitération vasculaire par un matériel tumoral ou parasitaire ou à une compression vasculaire extrinsèque.

La forme la plus fréquente est représentée par la thrombose des veines hépatiques de grand calibre en rapport avec une maladie thrombogène. Ces thromboses qui intéressent 1, 2 ou les 3 veines hépatiques sont le plus souvent dissociées dans le temps avec des extensions successives qui permettent le développement d'une circulation collatérale intra et extrahépatique, élément clé du diagnostic en imagerie. Les conséquences parenchymateuses sont hétérogènes, n'intéressant que les territoires dont le drainage veineux est interrompu et leur intensité dépend de la rapidité de constitution des thromboses. Les lésions sont caractérisées au stade précoce par une dilatation et une congestion des veines et des sinusoides centrolobulaires associées à une nécrose ischémique plus ou moins étendue des hépatocytes périveineux. La nécrose peut être majeure avec constitution d'infarctus en cas de thrombose porte associée. Les images de thrombose fibrinocruorique des veines centrolobulaires sont très rares. Très rapidement en quelques semaines, se développe une fibrose veineuse et sinusoidale centrolobulaire qui dessine des ponts veino-veineux. Dans 50% des cas, se produisent des oblitérations de branches veineuses portales intraparenchymateuses sans thrombose du tronc porte. Ces oblitérations sont favorisées par la conjonction de la maladie thrombogène sous-jacente et du ralentissement du flux sanguin intrahépatique. Elles ont pour conséquence, d'une part le développement d'une hyperplasie nodulaire régénérative (HNR) d'autre part, l'apparition d'une fibrose septale veinoportale puis progressivement d'une cirrhose, les

territoires fibreux et régénératifs alternant au sein du parenchyme hépatique. En réponse à la diminution de la perfusion portale, apparaît progressivement une hyperartérialisation du foie qui est à l'origine du développement de macronodules régénératifs. Ces macronodules correspondent à différents aspects histologiques : macronodules de régénération ne comportant que rarement des aspects dysplasiques, hyperplasies nodulaires focales-like ou adénomes-like. Leur évolution reste mal connue; des carcinomes hépatocellulaires ont été décrits au cours de SBC, mais essentiellement ceux liés à une obstruction membraneuse de la VCI.

La connaissance de ces différentes lésions anatomopathologiques est d'un grand intérêt pour la compréhension des mécanismes physiopathologiques mais en pratique, la biopsie hépatique n'a que très peu d'indications dans la prise en charge des malades atteints d'un syndrome de Budd-Chiari. Le diagnostic est assuré dans la majorité des cas (>90%) par les examens d'imagerie non invasive (écho-Doppler et IRM). La biopsie hépatique n'est indispensable que pour le diagnostic des très rares SBC limités aux petites veines hépatiques et peut être utile en 3ème ligne d'investigation pour une minorité de patients présentant un tableau clinique de cirrhose avec ascite réfractaire afin de différencier un authentique SBC d'une cirrhose d'autre cause, d'un syndrome d'obstruction sinusoidale ou d'une infiltration tumorale diffuse du parenchyme hépatique. La valeur pronostique de la biopsie hépatique est limitée par le caractère très hétérogène des lésions parenchymateuses. Enfin, de façon non exceptionnelle, la biopsie hépatique montre une métaplasie myéloïde qui traduit l'existence d'un syndrome myéloprolifératif sous-jacent.

En conclusion, l'histologie du foie a été d'une importance essentielle pour mieux comprendre les mécanismes physiopathologiques des lésions hépatiques au cours du syndrome de Budd-Chiari, montrant en particulier le rôle des oblitérations veineuses portales associées. Sa place dans la prise en charge des patients est cependant extrêmement restreinte, son apport diagnostique se limitant à moins de 10% des cas.

Références

- Plessier A.

Budd Chiari syndrome

Gastroenterol Clin Biol 2006; 30: 1162-9

- Valla DC.

The diagnosis and management of the Budd-Chiari syndrome: consensus and controversies.

Hepatology 2003; 38: 793-803.

- Bayraktar UD, Seren S, Bayraktar Y.
Hepatic venous outflow obstruction: Three similar syndromes.
World J Gastroenterol 2007; 13: 1912-27