

LE SYNDROME DE BUDD CHIARI

Aspects cliniques

Professeur Didier SAMUEL
Centre Hépato Biliaire - Hôpital Paul Brousse

Le syndrome de Budd Chiari est secondaire à l'obstruction du flux veineux hépatique.

Causes :

La thrombose des veines hépatiques. Le plus fréquemment, il s'agit d'un thrombus cruorique, cependant l'hypothèse d'une endophlébite primitive ou d'une malformation congénitale a aussi été évoquée.

La thrombose de la veine cave inférieure est rare en occident plus fréquente en Asie

La maladie sous-jacente :

La prévalence d'une thrombophilie sous-jacente est augmentée chez les patients avec Budd Chiari. Les causes de thrombophilie peuvent être multiples. La cause la plus fréquente est un syndrome myéloprolifératif (voir chapitre par J. Faivre).

Les autres causes parfois associées sont la présence d'un facteur V Leiden, d'une mutation du gène du Facteur II. La présence d'anticorps anticardiolipine a été décrite dans 25% des cas. Les anticorps antiB2 glycoprotéines, l'anticoagulant lupique, la présence d'autres auto-anticorps font partie du syndrome des antiphospholipides. Le déficit en protéine C, protéine S et en antithrombine 3 ont également été associés comme cause de thrombose.

Des maladies comme le syndrome de Behcet, l'hémoglobinurie paroxystique nocturne sont des causes de SBC. La maladie coeliaque, les traumatismes abdominaux, la colite ulcéreuse font également partie des causes de SBC mais rarement isolées.

Le rôle des oestroprogestatifs a été souligné, cela a été prouvé à l'ère des contraceptifs fortement dosés en œstrogènes, les oestroprogestatifs minidosés semblent jouer un rôle plus faible, dans tous les cas une cause associée thrombogène doit être recherchée. L'association avec la grossesse a été également montrée.

Les causes tumorales d'obturation des veines hépatiques sont rares, mais doivent être recherchées.

Signes cliniques :

Le tableau clinique varie de la forme asymptomatique à des formes fulminantes.

Les manifestations cliniques sont le reflet d'une phlébite aigue pouvant entraîner fièvre et douleur de l'HCD ; d'une augmentation de la pression sinusoidale entraînant une congestion, une hypertension portale et une ascite ; une nécrose ischémique secondaire à l'interruption de la perfusion hépatique dans les territoires obstrués.

Le Budd Chiari aigu: caractérisé par une douleur abdominale et de l'HCD, de la fièvre, de l'ascite, une élévation importante des transaminases et une baisse du TP.

Dans la forme fulminante, il peut y avoir une insuffisance hépatique mortelle avec encéphalopathie.

Le Budd Chiari chronique : caractérisé par une absence de douleur, l'apparition d'ascite, hypertension portale, transaminases normales ou peu élevées.

La présentation dépend de la rapidité d'installation de la thrombose et du nombre de veines atteintes. L'obstruction d'une veine n'entraîne habituellement pas de symptômes. L'obstruction lente de 2 ou 3 veines entraîne des symptômes chroniques avec ascite ou peu ou pas de symptômes. L'obstruction rapide de 2 veines hépatiques ou la thrombose surajoutée d'une veine sur une obstruction partielle de 2 veines entraîne une présentation aigue.

Une thrombose porte extrahépatique est présente dans 20% des cas.

Évolution spontanée :

La forme fulminante entraîne le décès en l'absence de transplantation hépatique d'urgence.

La forme aigue peut évoluer favorablement. Dans certains cas, l'ascite devient réfractaire avec insuffisance hépatique.

Le risque de décès est maximum durant les 2 premiers années alors qu'au-delà la survie est excellente. Cela est dû à l'apparition d'un réseau veineux collatéral. La survenue d'un CHC est exceptionnelle. Des nodules de régénération apparaissent très fréquemment.

Diagnostic radiologique :

Signes directs

L'échographie doppler couleur montre :

Une veine hépatique sans flux ou avec un flux inversé turbulent.

Des collatérales entre veines hépatiques ou veines diaphragmatiques ou intercostales.

Une cicatrice au niveau de l'emplacement de la veine hépatique thrombosée.

Une absence de veines hépatiques.

Un cordon hypoéchogène remplaçant la veine hépatique.

La veinographie directe objective la thrombose mais est rarement réalisée.

La RMN et le scanner peuvent visualiser les veines hépatiques obstruées.

Signes indirects

L'hypertrophie du lobe de Spiegel est observée dans 80% des cas, elle est constante dans les formes chroniques, elle est due au drainage conservé de ce lobe directement dans le VCI pas de multiples petites veines et par une hypertrophie compensatrice.

Une hétérogénéité de vascularisation du parenchyme hépatique au scanner et à la RMN est caractéristique mais non spécifique.

La biopsie hépatique : elle montre une congestion et une perte hépatocytaire centrolobulaire avec une fibrose à point de départ centrolobulaire. A terme une cirrhose peut s'installer.

Traitement :

Le traitement de la cause

Le traitement étiologique de la maladie hématologique si elle est présente doit être effectué.

L'anticoagulation permet la repermeabilisation de la thrombose dans certains cas, elle permet d'éviter l'extension de la thrombose à d'autres veines et de préserver le réseau collatéral. Cela se fait habituellement avec l'héparine ou des HPBM suivies d'un traitement au long cours par antivitamine K. Certains ont évoqué la possibilité d'utiliser l'aspirine sur le long cours, cela n'a pas été prouvé.

La décompression hépatique :

La recanalisation des veines hépatiques :

La thrombolyse apporte un ratio bénéfice risque peu clair et est encore peu utilisée.

L'angioplastie percutanée associée à un stent permet de diminuer les symptômes, la perméabilité du stent sur le long terme est encore à évaluer.

L'anastomose portocave permet d'utiliser la veine porte comme circuit de décompression, elle est efficace et n'entraîne pas d'encéphalopathie ou exceptionnellement dans cette indication. En raison d'un gros Spiegel, l'anastomose mésentérico-cave est souvent préférée techniquement (le lobe de Spiegel s'interpose entre la veine porte et la veine cave et ne permet pas la réalisation d'une anastomose porto cave classique).

Le TIPS est efficace également dans de nombreux cas. Le shunt doit être placé dans la VCI suprahépatique

La transplantation hépatique doit être proposée d'urgence en cas de SBC fulminant.

Dans les formes aiguës subaiguës ou chroniques, elle doit être envisagée en cas d'échec des autres traitements avec notamment ascite réfractaire, dénutrition, et baisse des facteurs de coagulation. Il ne faut pas attendre le stade de la dénutrition et elle peut être techniquement difficile en raison du réseau veineux collatéral très hémorragique à la dissection. Un traitement anticoagulant et/ou antiagrégant doit être administré pour éviter une récurrence du SBC.

En conclusion.

La connaissance de la physiopathologie du SBC et l'identification des causes du SBC ont beaucoup progressé. Au plan thérapeutique, l'angioplastie et le TIPS sont des avancées thérapeutiques récentes. La transplantation reste le traitement des SBC résistants aux autres thérapeutiques.