

Syndrome de Budd-Chiari

Auteur : Professeur Dominique-Charles Valla^{1,2}

Date de création : Juin 1998

Mise à jour : Décembre 2000

¹membre du Comité éditorial européen d'Orphanet

²Service d'hépatologie / INSERM U481, Hôpital Beaujon, 100 Boulevard du Général Leclerc, 92210 Clichy, France. dominique.valla@bjn.ap-hop-paris.fr

[Résumé](#)

[Mots-clés](#)

[Nom de la maladie et de ses synonymes](#)

[Nom des maladies exclues](#)

[Critères diagnostiques/définition](#)

[Diagnostic différentiel](#)

[Incidence](#)

[Description clinique](#)

[Modes de prise en charge, incluant les traitements](#)

[Étiologie](#)

[Questions non résolues et commentaires](#)

Résumé

Le syndrome de Budd-Chiari résulte de l'obstruction des veines hépatiques ou de la terminaison de la veine cave inférieure par une thrombose ou par un bourgeon tumoral endoluminal. Il provoque :

(1) une congestion hépatique, une ascite, une hypertension portale, et une circulation collatérale entre les territoires obstrués et les territoires veineux contigus perméables ;

(2) une ischémie aiguë transitoire mais dont la sévérité ou la répétition peut conduire à une insuffisance hépatique. L'insuffisance rénale fonctionnelle est très fréquente.

Le taux de survie à 10 ans est de 70%. L'association à une thrombose porte, le degré d'insuffisance hépatique, l'âge et la difficulté à traiter l'ascite sont les principaux indicateurs pronostiques. Les syndromes myéloprolifératifs, le syndrome des antiphospholipides, le facteur V Leiden, la maladie de Behçet, l'hémoglobinurie paroxystique nocturne, les déficits en inhibiteurs de la coagulation sont les facteurs à l'origine de la thrombose. Dans 25% des cas, plusieurs causes sont réunies. L'administration d'anticoagulants, le traitement de l'ascite et des hémorragies digestives, répondent aux règles habituelles. La dérivation portosystémique chirurgicale permet de contrôler les manifestations résistant au traitement médical mais sans modifier la survie. La transplantation paraît indiquée quand l'insuffisance hépatique est marquée. Les procédés endovasculaires (tuteurs, anastomoses porto systémiques intrahépatiques) doivent être évalués.

Mots-clés

Thrombose des voies hépatiques, congestion hépatique, hypertension portale, ischémie, anticoagulants

Nom de la maladie et de ses synonymes

Syndrome de Budd-Chiari, bloc suprahépatique, obstruction des veines hépatiques ou de la veine cave inférieure, thrombose des veines hépatiques ou de la veine cave inférieure.

Nom des maladies exclues

Maladie veino-occlusive.

Critères diagnostiques/définition

Le syndrome de Budd-Chiari est l'ensemble des conséquences résultant d'un bloc suprahépatique.

Un bloc suprahépatique se définit par l'obstruction des voies de drainage veineux efférent du foie (veine hépatique, segment terminal de la veine cave inférieure)

Un territoire équivalent à celui de 2 veines hépatiques principales doit être obstrué pour que des manifestations surviennent. Ces manifestations sont de deux types. Le premier type de manifestations est dû à l'augmentation de la pression sinusoidale en amont de l'obstacle. Celle-ci explique la congestion avec hépatomégalie, douleurs hépatiques, l'hypertension portale, la formation de liquide d'ascite par déplacement de l'équilibre de Starling dans le sens d'une formation accrue de liquide interstitiel et surtout le développement d'une circulation collatérale entre les territoires obstrués et les territoires contigus perméables. Le développement de cette circulation collatérale permet un rétablissement de la perfusion hépatique mais est souvent insuffisant pour s'accompagner d'une diminution de la pression portale. Le deuxième type de manifestation est inconstant et transitoire quand il existe. Il s'agit de la diminution de la perfusion hépatique, survenant à la phase initiale d'obstruction aiguë des veines. Elle explique une nécrose ischémique des hépatocytes. Lorsque les épisodes sont massifs ou répétés, ils peuvent conduire à une insuffisance hépatique. L'ischémie est régulièrement répartie dans le foie au gré des obstructions vasculaires. Les zones restant bien perfusées sont le siège d'une régénération nodulaire parfois exubérante prenant la forme de macro-nodules. Les zones restant mal perfusées sont le siège d'un dépôt de tissu collagène en gros trousseaux irréguliers. L'ensemble peut aboutir à une cirrhose particulièrement hétérogène.

Diagnostic différentiel

Dans les formes aiguës de la maladie, on doit distinguer le syndrome de Budd-Chiari, des blocs suprahépatiques, des hépatites aiguës et des ischémies ou anoxies hépatiques aiguës.

Dans les formes chroniques, on doit distinguer le syndrome de Budd-Chiari, des blocs suprahépatiques, des cirrhoses d'autre origine. L'aspect peut également simuler celui d'une tumeur du foie.

Incidence

Elle n'est pas connue. Un recensement effectué en 1986 avait permis d'enregistrer 300 cas vus en 10 ans dans les hôpitaux généraux et universitaires français. Cela laisse supposer que le nombre de cas français est inférieur à 1000. Approximativement 10 nouveaux cas sont signalés chaque année au service d'Hépatologie de l'Hôpital Beaujon.

Description clinique

La maladie peut prendre 3 formes cliniques :

- une forme asymptomatique (20% des cas) découverte de façon fortuite (augmentation de la gamma-glytamyl-transpeptidase, anomalie de l'aspect échographique du foie)
- une forme aiguë (20% des cas) aux manifestations évocatrices par l'association de douleurs abdominales, d'une ascite, et d'une hépatomégalie ; les manifestations se développent en quelques jours. Les transaminases sont élevées au dessus de 5 fois la limite supérieure de la norme. Les facteurs de coagulation sont généralement diminués à moins de 50% de la valeur normale. Une insuffisance rénale fonctionnelle est fréquemment associée.
- une forme chronique (60% des cas), dont les manifestations sont difficiles à distinguer de celles d'une cirrhose d'autre origine : elles sont dominées par une ascite, souvent riche en protéine (concentration supérieure à 25 gr/L) ; l'hépatomégalie est la splénomégalie sont fréquentes ; une hémorragie digestive par hypertension portale survient dans 15% des cas ; les transaminases sont généralement inférieures à 2 fois la limite supérieure de la norme ; les facteurs de coagulation sont généralement compris entre 50 et 70%.

Modes de prise en charge, incluant les traitements

Le diagnostic est facilement établi lorsque l'on peut s'adresser à un spécialiste de l'imagerie des vaisseaux hépatiques. L'échographie-doppler et l'IRM avec injection de produit de contraste vasculaire, sont les deux examens clef. Les arguments diagnostiques sont :

- la démonstration de matériel dans la lumière des veines hépatiques ou de la veine cave inférieure suprahépatique ;
- la démonstration d'un obstacle, souvent avec dilatation en amont ;
- ou surtout la démonstration d'une circulation collatérale entre les territoires veineux obstrués et les territoires contigus intra ou extrahépatiques restés perméables.

Le traitement inclut la prévention des accidents de thrombose par l'administration d'anticoagulants. Celle-ci peut initialement être faite par héparine de bas poids moléculaire mais il faut introduire des antagonistes de la vitamine K le plus rapidement possible pour éviter les accidents de thrombopénie à l'héparine.

Le traitement des complications (ascite, hémorragie digestive, insuffisance rénale fonctionnelle) repose sur les mêmes règles que celles établies pour les autres maladies chroniques du foie.

La restauration des voies de drainage hépatofuge à basse pression doit toujours être

envisagée. Dans les formes aiguës, on a proposé la thrombolyse générale ou locale, mais l'expérience est encore insuffisante pour pouvoir être certain d'un bon rapport efficacité/effet indésirable. L'angioplastie ne peut s'adresser qu'aux cas où il existe des lésions localisées de la veine cave inférieure (80% des cas) ou des veines hépatiques (30 à 50% des cas). Elle peut se faire par voie percutanée endo-vasculaire. Elle comporte la dilatation par ballonnets, la mise en place d'un tuteur endo-vasculaire, et le traitement anticoagulant. Les résultats en terme de contrôle des symptômes, d'allongement de la survie, et de perméabilité prolongée ne sont pas bien connus.

L'anastomose porto-systémique latéro-latérale chirurgicale a pour but de transformer la veine porte en voie de drainage hépatofuge. Elle permet d'obtenir une excellente décompression du foie et du système porte. En revanche, elle prive le foie d'une partie de son apport sanguin. La mortalité péri-opératoire est de l'ordre de 25%. Le contrôle des symptômes est excellent mais sans allongement de la survie.

Les résultats préliminaires des anastomoses porto-systémiques transjugulaires intrahépatiques («TIPSS») sont encourageants.

La transplantation doit être envisagée dans les cas où une insuffisance hépatique sévère est associée car ces résultats paraissent alors supérieurs à ceux du traitement médical ou des anastomoses porto-systémiques (70% de survie à 10 ans).

Étiologie

La plupart des cas d'occlusion des veines hépatiques ou de la veine cave inférieure sont dus à une thrombose. La thrombose ne survient généralement que lorsque s'additionnent plusieurs étapes prothrombotiques. Certains de ces états sont héréditaires (Facteur V Leiden, déficit en protéine C, en protéine S, en

antithrombine III, hyperomositéinémie, anomalie du facteur II). D'autres affections sont acquises (syndrome myéloprolifératif, syndrome des antiphospholipides, hémoglobinurie paroxystique nocturne). D'autres états acquis augmentent également le risque de thrombose veineuse (contraceptifs oraux, tumeur, état inflammatoire, hyperomositéinémie acquise). Une recherche systématique de tous ces états doit être effectuée. Les facteurs responsables de la localisation à la veine hépatique et à la veine cave inférieure de la thrombose au cours de ces états prothrombotiques généralisés, restent le plus souvent inconnus. Dans certains cas on peut incriminer un abcès amibien, un kyste hydatique, un traumatisme hépatique ou un hématome.

Questions non résolues et commentaires

Les principales questions concernent les meilleures modalités thérapeutiques et le moment où il convient de les appliquer. Le deuxième type de question à résoudre concerne la nature des états prothrombotiques non encore identifiés et pouvant jouer un rôle dans la constitution de ces anomalies. Enfin, la conduite à tenir en cas d'association d'une thrombose des veines hépatiques ou de la veine cave inférieure et d'une thrombose de la veine porte n'est pas bien définie.

Au total, il s'agit d'une maladie rare, probablement multifactorielle, dans laquelle des facteurs héréditaires sont fortement impliqués, mais sans transmission familiale décelable dans la plupart des cas, précisément en raison du caractère multifactoriel. Les tableaux initiaux peuvent être très sévères ; ils peuvent être totalement réversibles si une prise en charge adéquate est mise en oeuvre. La prise en charge peut être faite soit dans des services très spécialisés, soit dans des services spécialisés locaux, en coordination avec les unités très spécialisées.