

Syndrome de Budd-Chiari

Dr Aurélie Plessier
Centre de Référence des Maladies Vasculaires du Foie
Service d'Hépatologie
Hôpital Beaujon - Clichy



- OBJECTIFS PEDAGOGIQUES
- Fréquence et causes
- Savoir évoquer et confirmer le diagnostic
- Connaître les différentes options thérapeutiques
- Connaître les complications et facteurs pronostiques

EASL Clinical Practice Guidelines: Vascular diseases of the liver J Hepatol 2015

CONFLITS D'INTÉRÊT

- Alexion, Gentium

Epidémiologie SBC France vs Asie et Europe

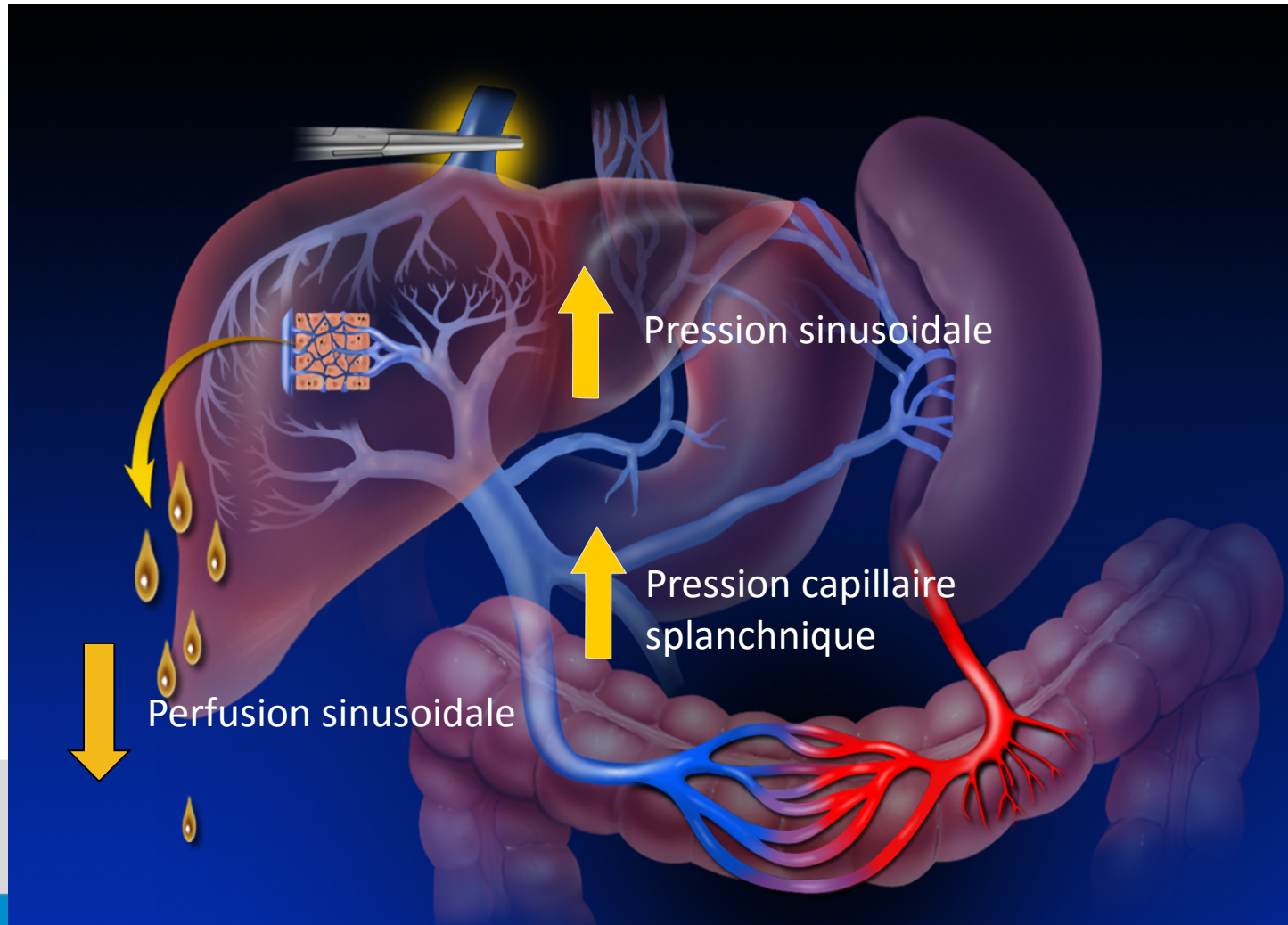
	Suède [°] 1990-2003	France * 2010	Nepal** 1990-92
Incidence /millions/an	0.2	0.6	2.5
Prévalence /million	2.4	4	ND

[°] Données issues registres rétrospectifs, Rajani Liver Int 2008

* Données prospectives centres de compétences et PMSI Ollivier JFHOD 2015

** Rétrospectif, Shresta J Gastro Hepato 1996

SBC = Obstruction du drainage veineux hépatique





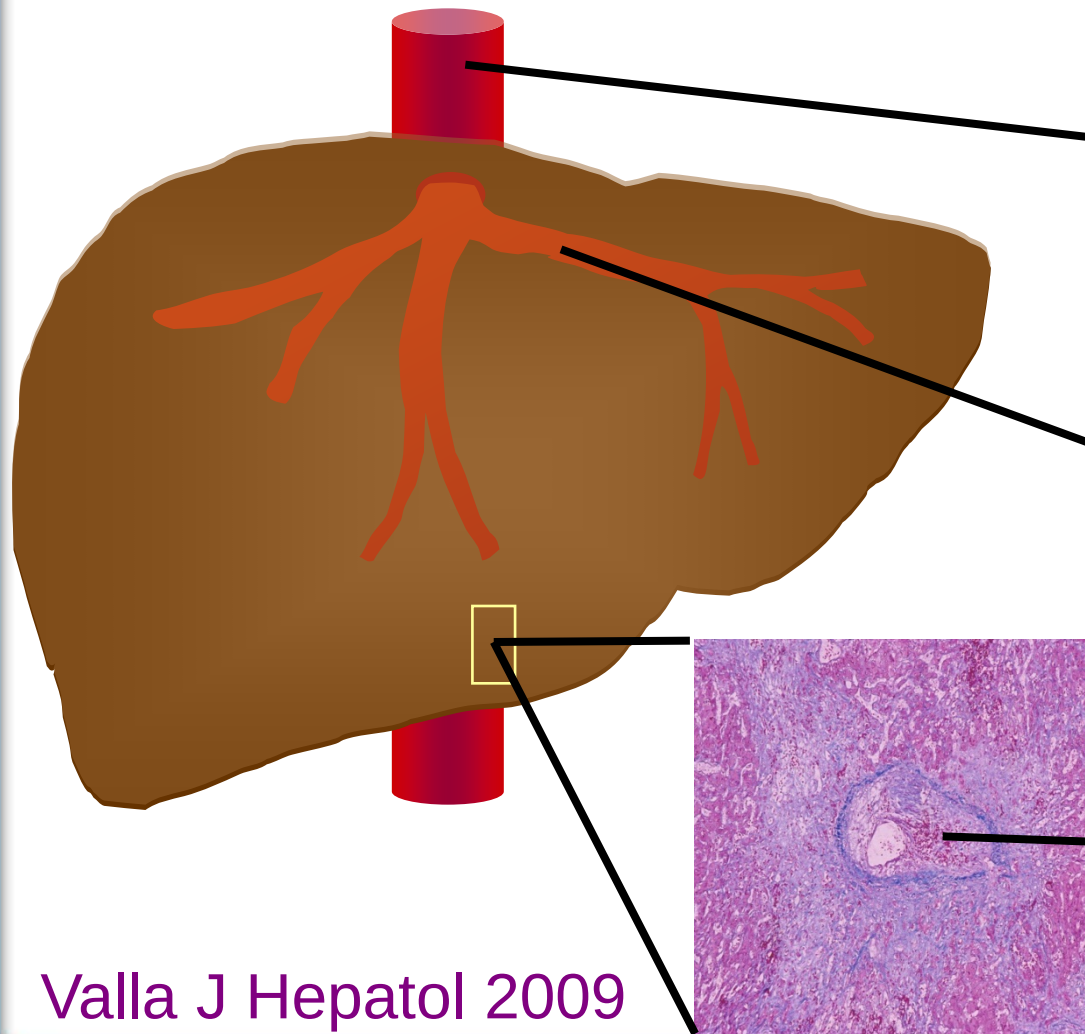
Causes et variabilité selon l'origine géographique

%	France N=158	Europe N=157	Algérie N=115
SMP	46	52	34
SAPL	ND	37	22
Mutation facteur V	15	19	11
HPN	9	15	4
Mutation facteur II	5	5	5
Maladie coeliaque/ Behcet	ND	1/4	12/ >3
CO	33	29	34
Grossesse	2	6	4



Une pathologie systémique multifactorielle

- Au moins 1 cause 87%
- Causes multiples 48%
- Facteur local 5%



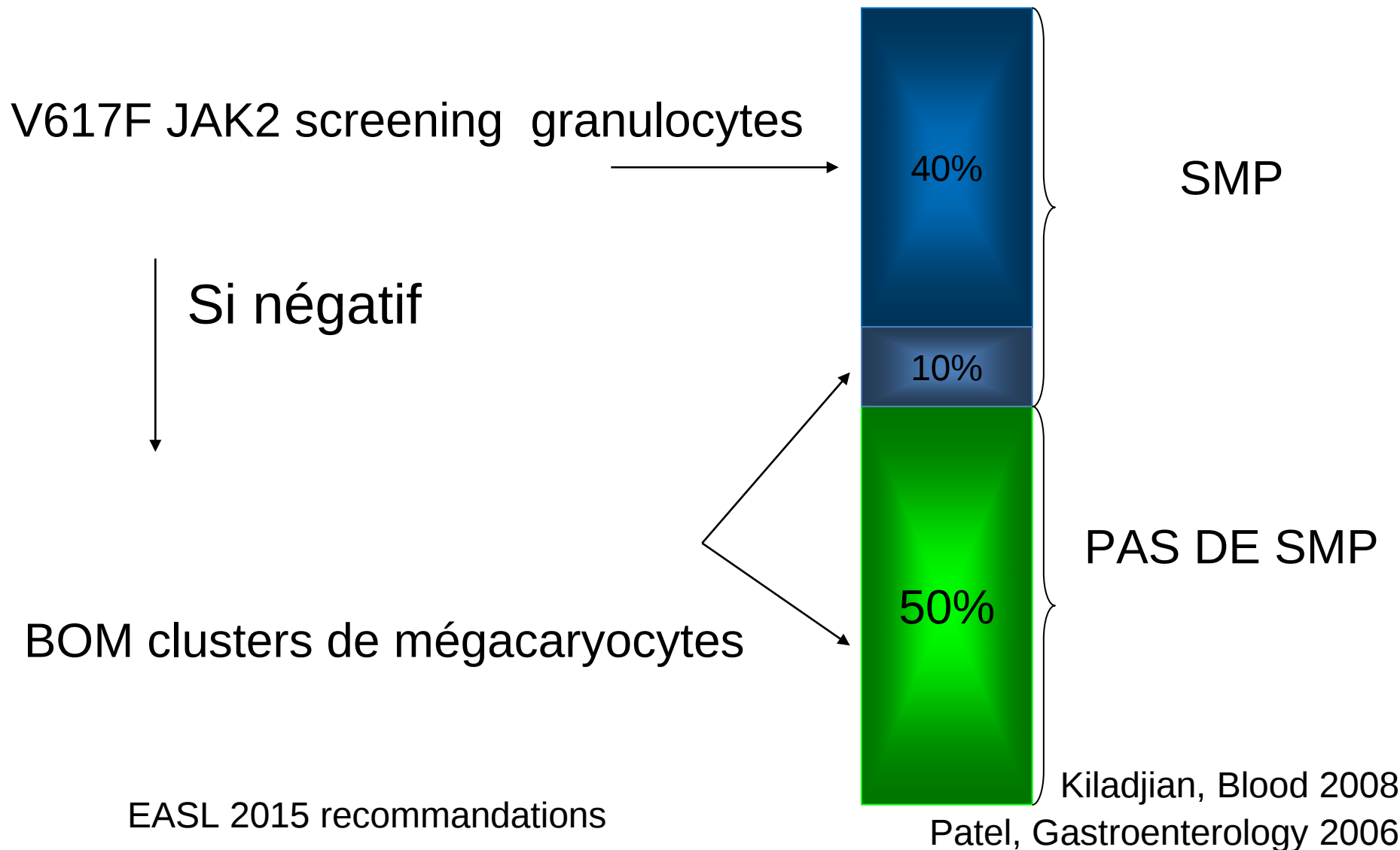
- Behcet
- V Leiden
- niveau socio-économique

- SMP
- CO

- HPN

Chait 2005 Br J Hem, Killadjian Blood 2008

Mutation JAK2V617F et SBC



**308 malades avec thromboses des veines splanchniques
(98 Budd-Chiari, 210 thromboses porte primitives)**

**Avec JAK2^{V617F}
(N=56)**

**Sans JAK2^{V617F}
(N=252)**

**Taille de rate ≥ 17 cm et
plaquettes > 200/μL
(N=7)**

**Taille de rate < 17 cm et
plaquettes < 200/μL
(N=245)**

**Mutation CALR
(N=4)**

**Sans JAK2^{V617F}
ni mutation CALR
(N=3; 2 SMP prouvés
et 1 en investigation)**

**Mutation CALR
(N=2)**

**Sans JAK2^{V617F}
ni mutation CALR
(N=243)**

**SMP
(N=6)**

**Pas de SMP
(N=237)**

CALR pos 2%

6/6 TVP

1/6 BCS

4/6 MF

1/6 TE

Impact du traitement de la cause

Traitements

- SMP PEG: IFN- α , anti-JAK2, Hematopoietic SCT
- HPN Eculizumab, Hematopoietic SCT
- Behcet Immunosuppresseurs
- maladie coeliaque

Court ou long terme

Chagneau AFEF 2012, Desbois Orphanet 2014

SBC au diagnostic

Sexe – F/M	93/70
Age – Médian (extrêmes)	38 (16-83)
ALT – Médian x N	1.4 (0-295)
TP -%– Médiane (extrêmes)	64 (7-60)

Signes cliniques du SBC?

Ascite	83 %
Douleur Hypochondre droit	61%
Varices oesophage	58%
Hémorragie digestive	5%
Hépatomégalie	67 %
Splénomégalie	52 %

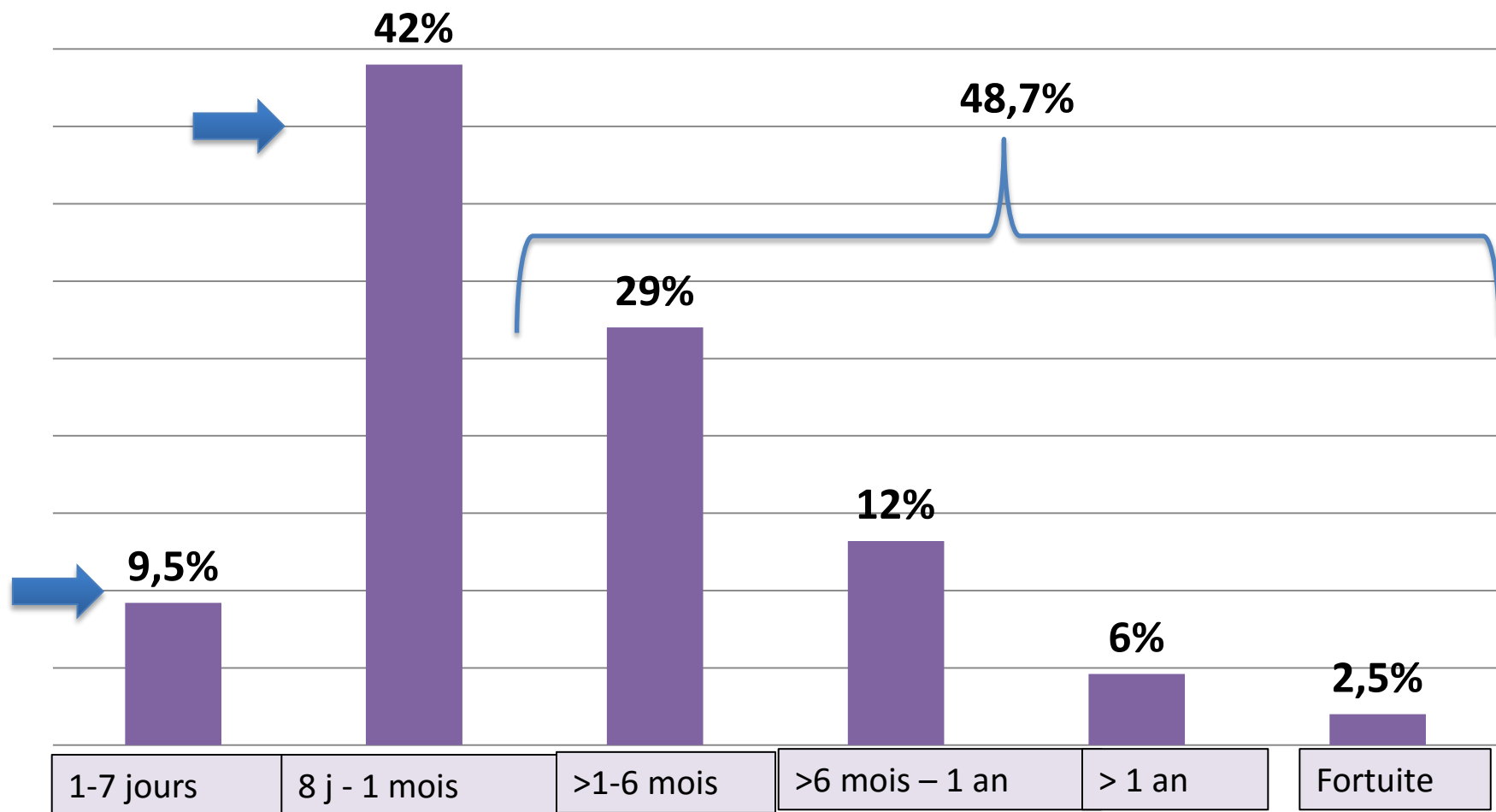
Murad, Ann Int Med 2009, Plessier, Hepatology, 2006

Quand suspecter un SBC?

1. Insuffisance hépatique aiguë et hépatomégalie
2. Insuffisance hépatique aiguë et ascite
3. Ascite et hépatomégalie
3. Ascite réfractaire mais TP >60%
4. Thrombophilie et hépatopathie
5. Toute hépatopathie (car il y a un traitement)



Délai diagnostique chez 158 patients



Echo-doppler et IRM (ou
TDM) hépatique

<15%

Arguments indirects
évocateurs

Veinographie

Arguments
insuffisants

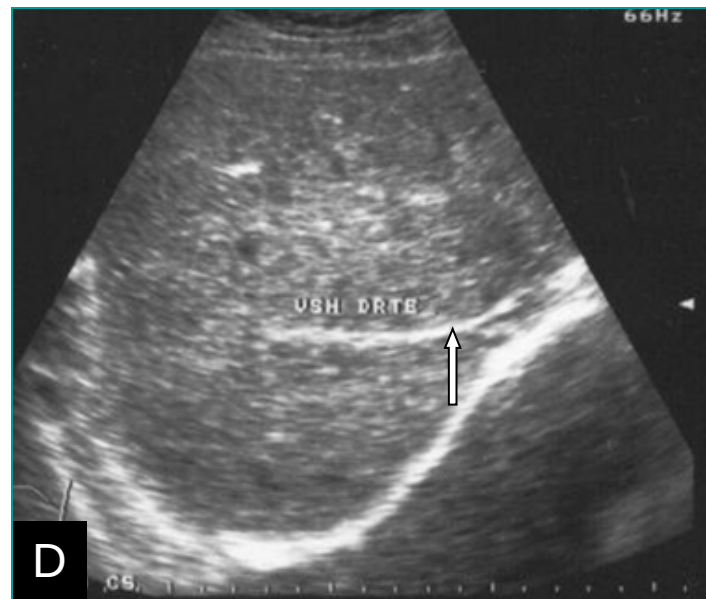
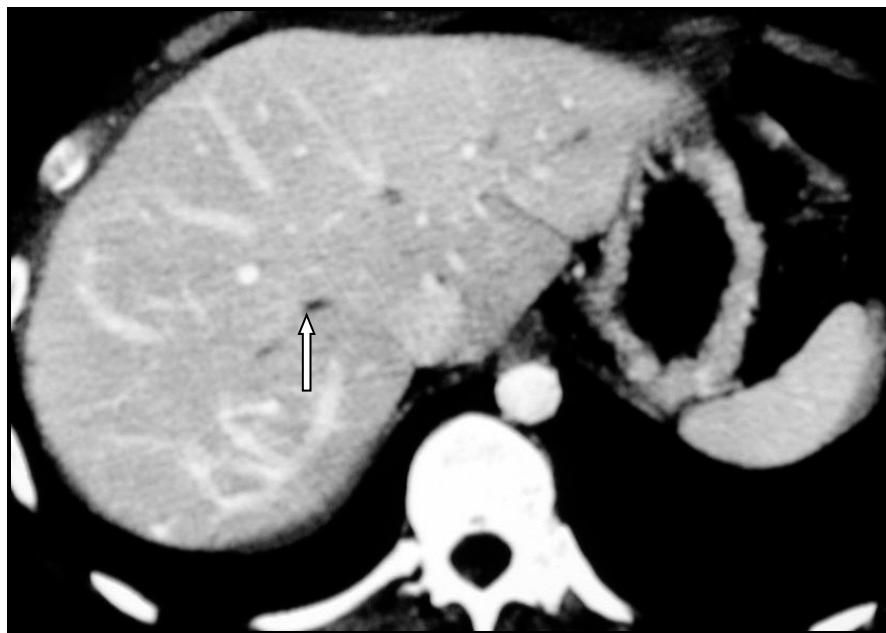
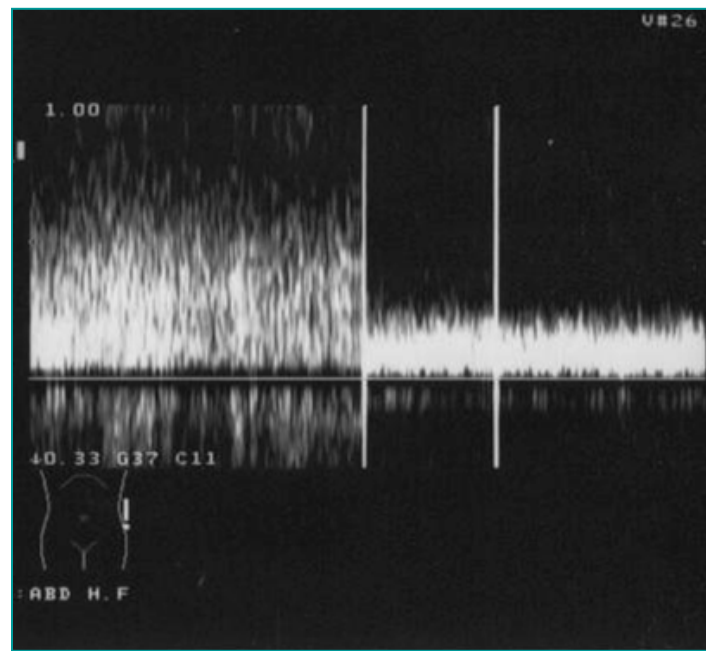
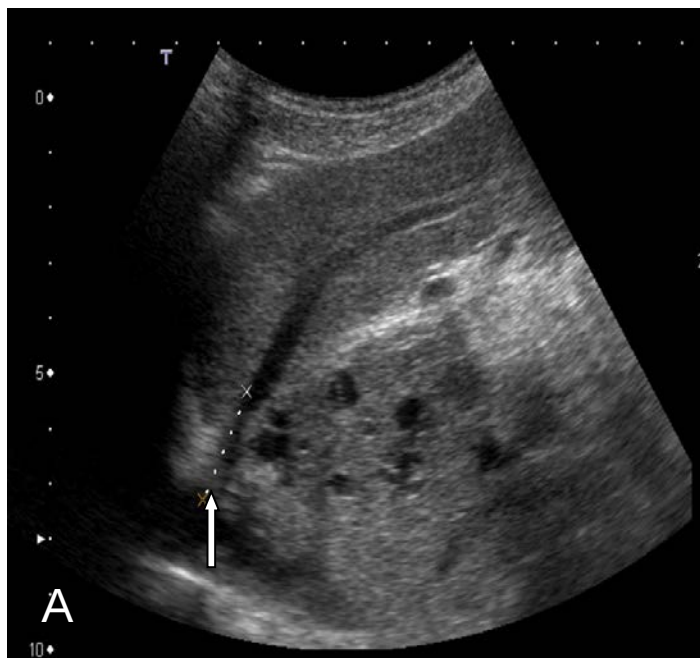
PBH

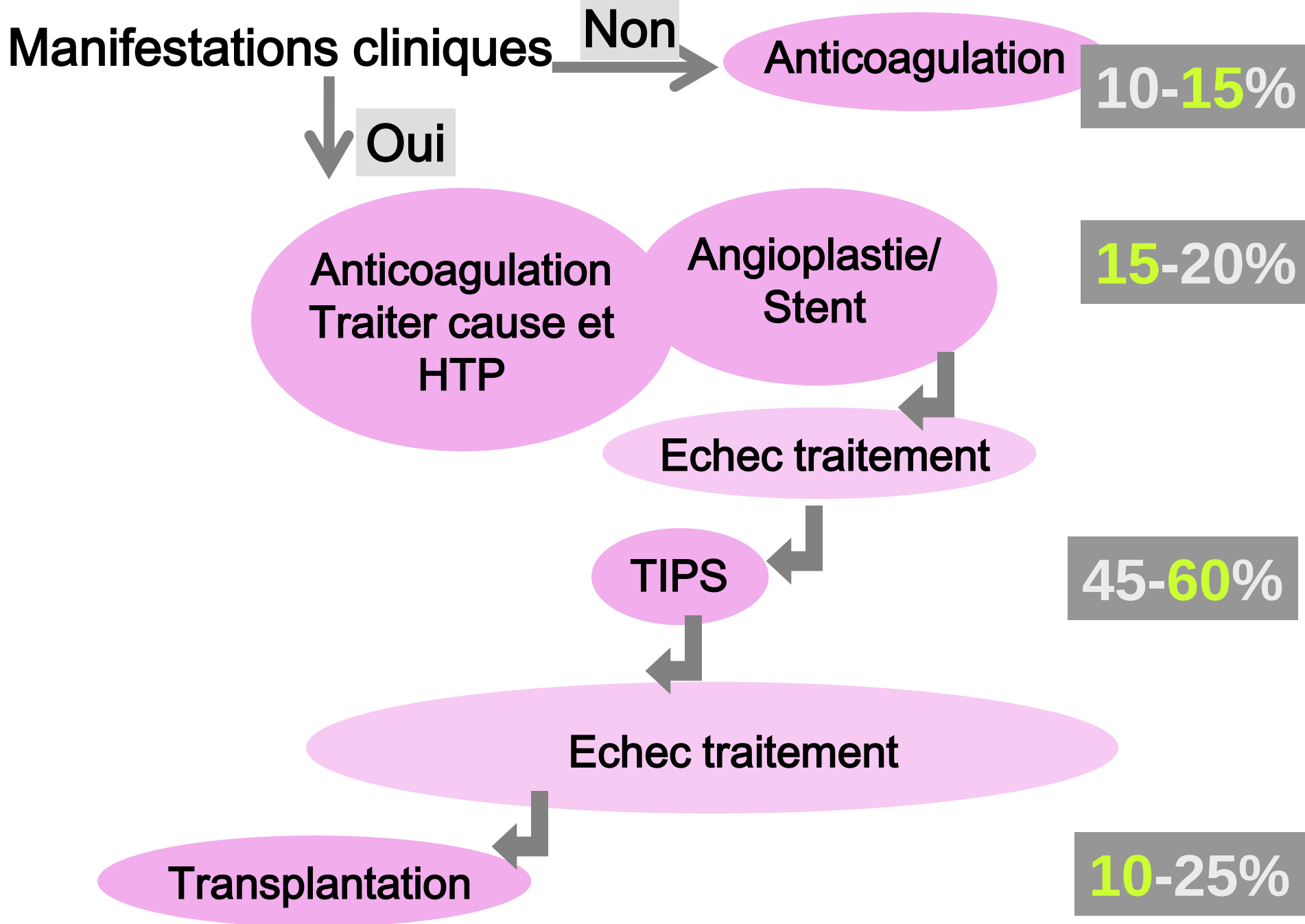
**Collatérales VSH
et/ou
Obstruction identifiée**

85%

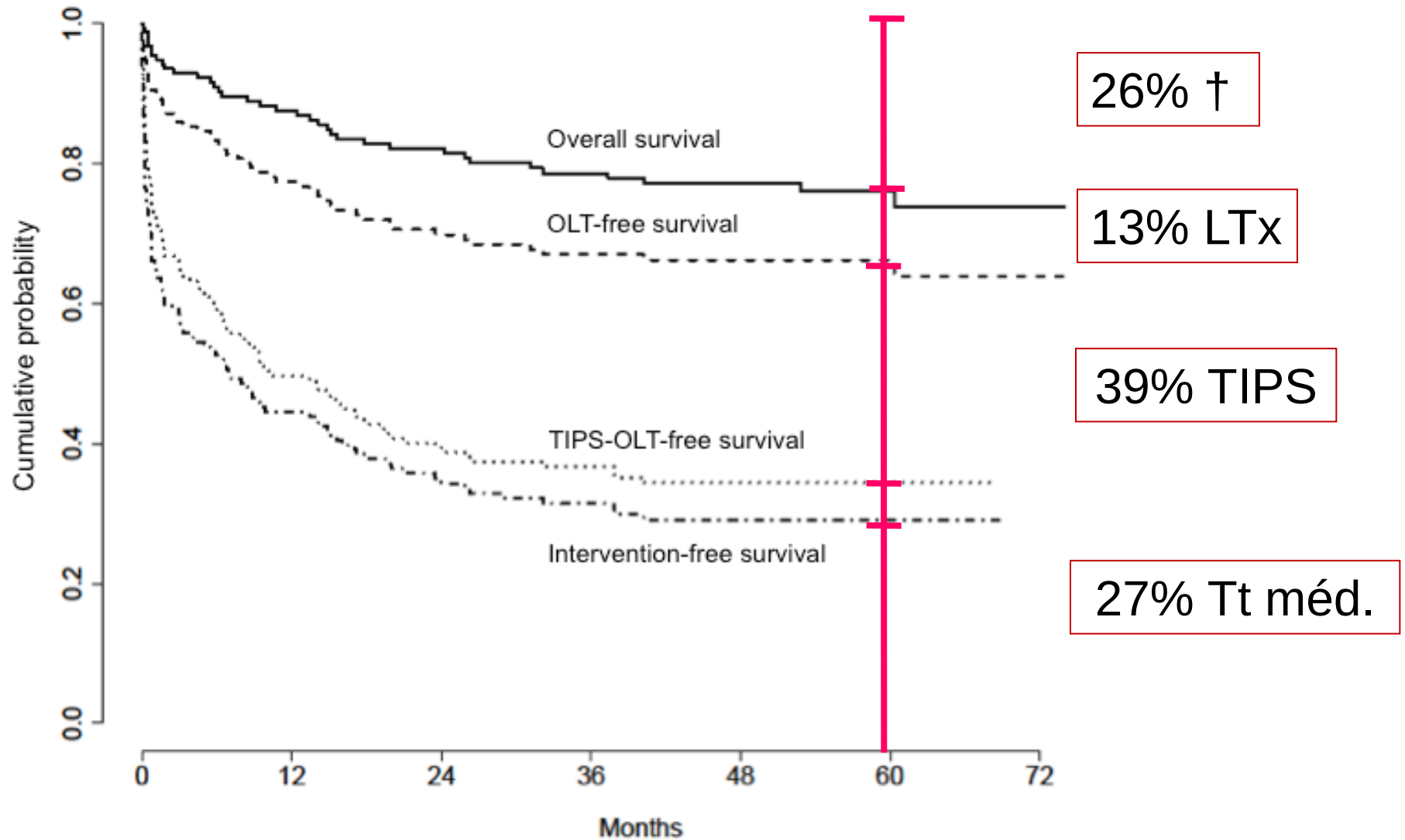
« spiderweb »

**Congestion, nécrose et
fibrose centrolobulaires
Dilatation sinusoïdale
Thrombus**





SBC - Survie



EN-Vie cohort. Seijo. Hepatology 2013

Syndrome de Budd-Chiari

Nouveaux enjeux

- Complications des traitements : EH et accidents hémorragiques des ATC
 - Grossesse
 - CHC
-

SBC – Encéphalopathie après TIPS

EH

• N patients	127
• 1-an EH %	21
• Délai médian au 1er épisode (<i>mois</i>)	1.2
• Nombre épisodes transitoires	22
• Nombre épisodes récurrents	4

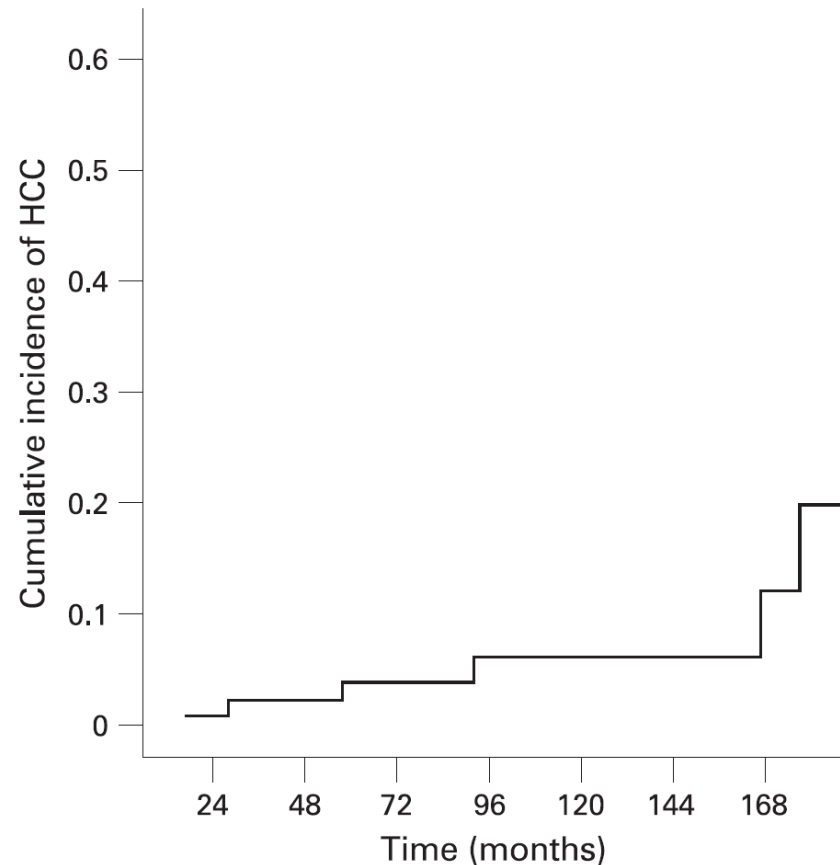
SBC – hémorragies sous ATC (AVK)

	N		N Décès	
ATC prolongée	139	89%		
Hémorragie	24	17%	3	2%
HTP	14		2	
Intracérébrale	3		1	
Autres (hémopéritoines après PA)	7		0	

Evolution à long terme : le carcinome hépatocellulaire

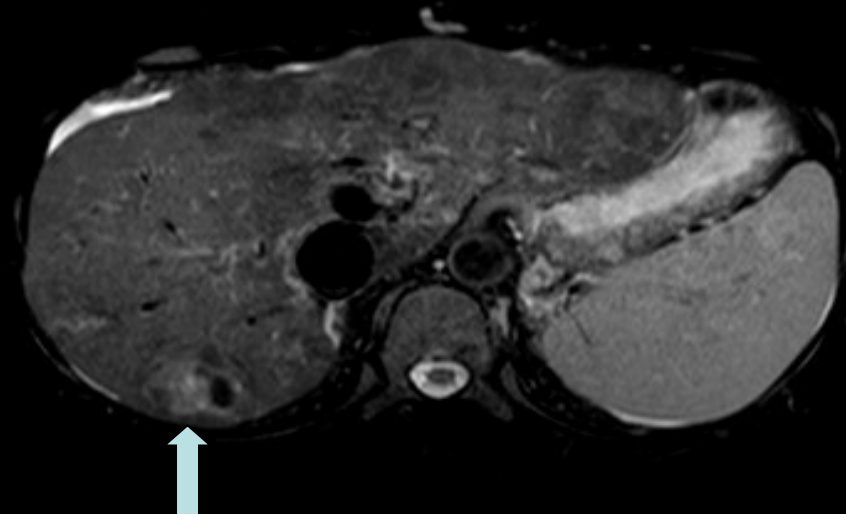
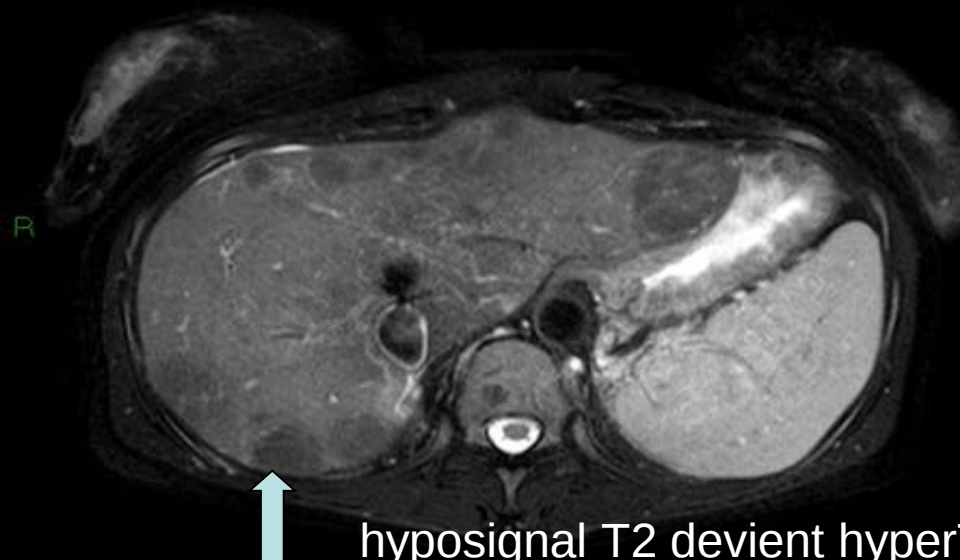
- 4%/an ($\approx$ autres hépatopathies chroniques)
- α -foetoprotéine sérique pour distinguer les nodules bénins des malins

(VPP = 100% ; VPN = 91%)



T2 2004

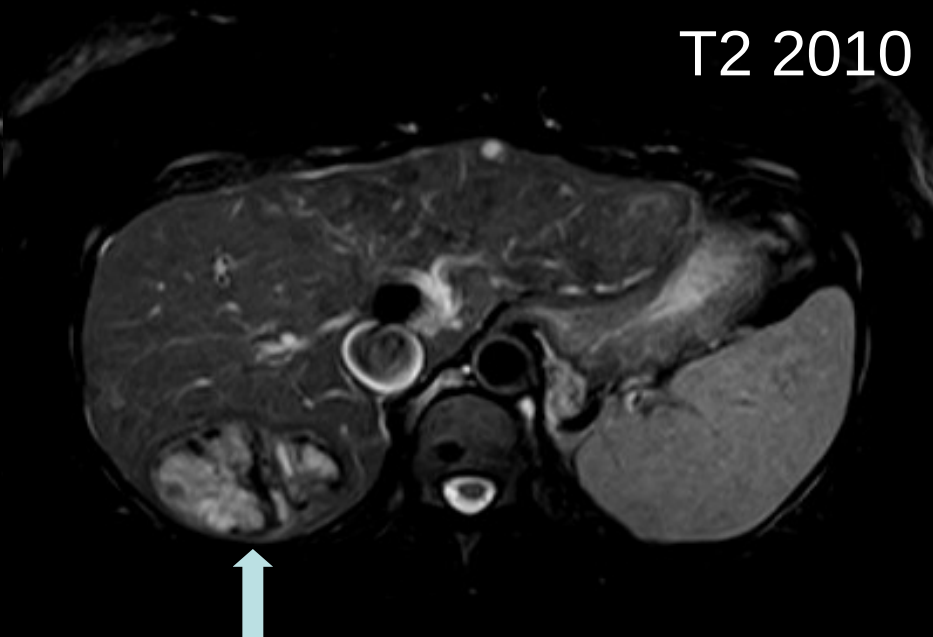
T2 2006



hyposignal T2 devient hyperT2 avec un aspect hétérogène des plus grandes lésions, taille

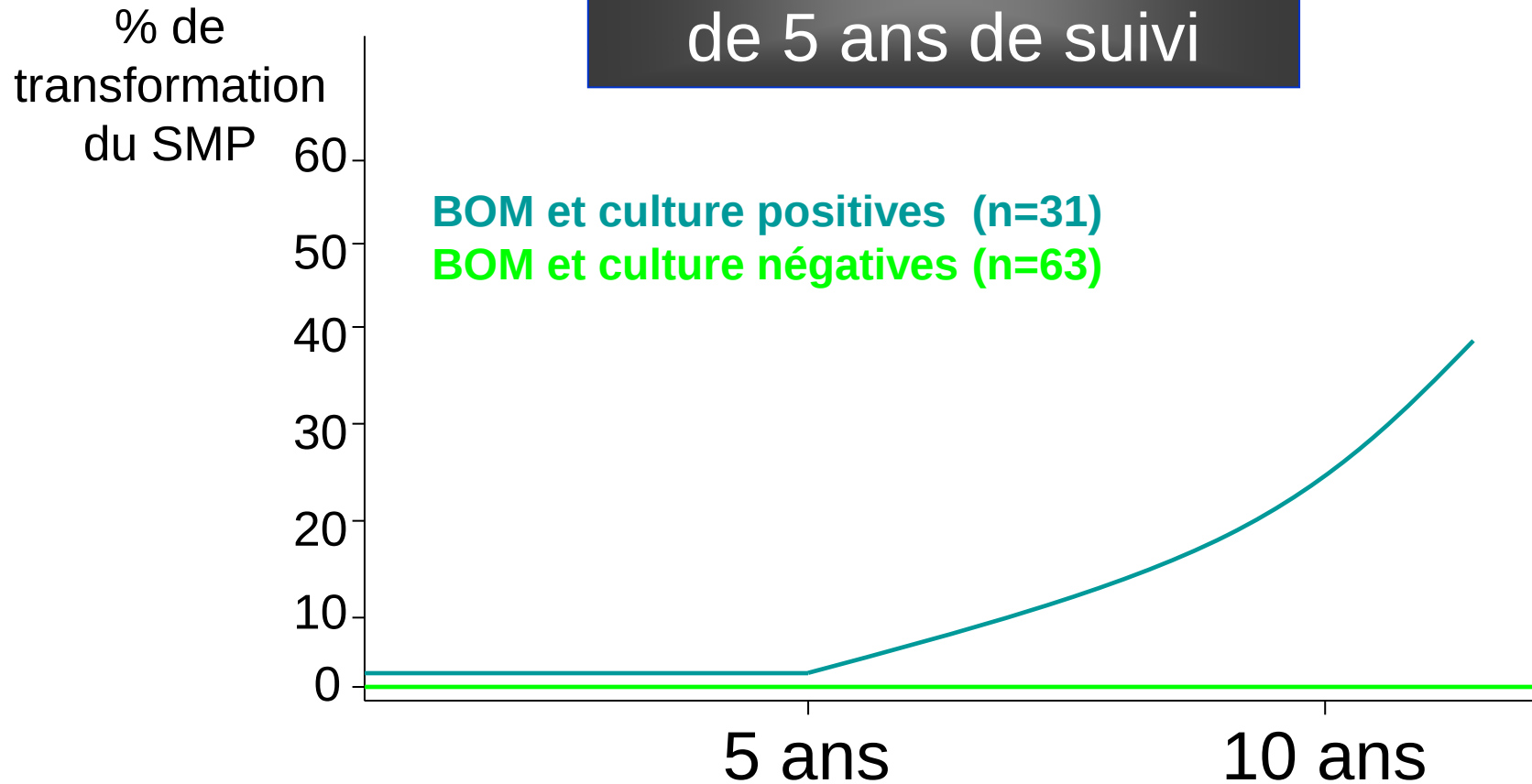
T2 2008

T2 2010



Evolution à long terme : ex la transformation du SMP

Risque réel au delà de 5 ans de suivi





POINTS FORTS

1. Le SBC primitif doit être évoqué devant l'association d'une ascite, de douleurs abdominales et d'une fonction hépatique maintenue, mais aussi devant toute hépatopathie inexpiquée.
2. Le diagnostic est effectué en premier lieu par l'échographie Doppler, complété par une IRM ou un scanner.
3. Le syndrome myéloprolifératif est la cause la plus fréquente de syndrome de Budd-Chiari (40-50%). La recherche de la mutation Jak2 facilite la prise en charge hématologique.



4. La présence d'une ou plusieurs affections prothrombotiques est fréquente, la prise en charge repose sur un traitement anticoagulant précoce, le traitement de l'affection prothrombotique et des complications de l'hypertension portale.
5. Selon la réponse à ce traitement, la prise en charge ultérieure peut consister en une recanalisation d'une veine en cas de sténose courte. Un TIPS ou une transplantation hépatique se discutent en cas d'échec des traitements précédents.
6. Ultérieurement, la surveillance repose notamment sur le dépistage du CHC et le suivi du SMP.

**Les centres français de compétence
des maladies vasculaires du foie**

**Le centre de référence des maladies
vasculaires
du foie: hépato-gastroentérologues,
radiologues, hématologues,
anatomopathologistes, chirurgiens,
réanimateurs, anesthésistes**

L'ANGH

**Le club de l'hypertension
portale**

L'AFEF

La SNFGE

Le réseau Européen VALDIG

**Les centres français de compétence
des maladies vasculaires du foie**

**Le centre de référence des maladies
vasculaires
du foie: hépato-gastroentérologues,
radiologues, hématologues,
anatomopathologistes, chirurgiens,
réanimateurs, anesthésistes**

L'ANGH

**Le club de l'hypertension
portale**

L'AFEF

La SNFGE

Le réseau Européen VALDIG

