

Syndrome de BUDD - CHIARI

G. LE ROUX
DESC de Chirurgie Viscérale

Département de Chirurgie Viscérale, Rennes

- **Pathologie rare, incidence non connue**
- **Premier cas/littérature en 1845** (G. Budd 1808-1882)
- **300 cas recensés en France sur 10 ans en 1986**
- **Bloc supra hépatique** (*obstruction des voies du drainage veineux efférent du foie*)
- **Obstacle > 2 veines hépatiques**
- **Thrombose porte associée dans 20%**
- **Exclusion de la MVO**

ETIOLOGIES

THROMBOSES+++

- Affections thrombogènes
 - Diaphragme
 - Origine inconnue (10%)

BCS

```
graph TD; BCS((BCS)) --> IT[Invasion tumorale]; BCS --> CE[Compression extrinsèque]; BCS --> T[THROMBOSES+++];
```

Invasion tumorale

Compression
extrinsèque

Lésions primitives

| | Israel ¹⁴ | Netherlands ¹⁶ | | India ⁸ | | France ¹⁶ |
|-------------------------------------|-----------------------------|-----------------------------|------------------------|-----------------------------|------------------------|-----------------------------|
| | N Positive/ N Tested (%) | N Positive/ N Tested (%) | OR for BCS (95% CI) | N Positive/ N Tested (%) | OR for BCS (95% CI) | N Positive/ N Tested (%) |
| Myeloproliferative disorders | 10/22 (45.4%) | NA | NA | NA | NA | 31/61 (50.8%) |
| Occult | 8/22 (36.4%) | NA | NA | NA | NA | 15/61 (24.6%) |
| Classic | 2/22 (9.0%) | 12/43 (27.0%) | NA | NA | NA | 16/61 (26.2%) |
| Antiphospholipid syndrome | 5/22 (23.0%) | 2/43 (4.6%) | NA | 6/53 (11.3%) | NA | 9/63 (14.3%) |
| Paroxysmal nocturnal hemoglobinuria | 1/22 (4.4%) | 0/43 | NA | NA | NA | 1/63 (1.6%) |
| Factor V Leiden mutation | 6/22 (27.2%) | 11/43 (25.6%) | 11.3 (4.6-26.5) | 14/53 (26.4%) | 14.4 (11.9-35.7) | 20/63 (31.7%) |
| Factor II mutation | NA | 2/43 (4.7%) | 2.1 (0.4-9.6) | 0/53 | – | 3/47 (6.4%) |
| Protein C deficiency | 7/22 (31.8%) | 4/43 (9.3%) | 6.8 (1.9-24.4) | 7/53 (13.2%) | 8.3 (2.1-10.9) | 4/21 (19.0%) |
| Protein S deficiency | 4/22 (18.2%) | 0/43 | – | 3/53 (5.7%) | 4.4 (2.2-20.6) | 2/30 (6.6%) |
| Antithrombin deficiency | 5/22 (22.7%) | 0/43 | – | 2/53 (3.8%) | 4.4 (2.1-10.9) | 0/47 |
| Plasminogen deficiency | NA | NA | – | NA | NA | 1/21 (4.7%) |
| Pregnancy | NA | NA | – | 2/17 (11.7%) | NA | 3/47 (6.4%) |
| Oral contraceptive use | NA | 12/20 (60%) | 2.4 (0.9-6.2) | 1/17 (5.9%) | NA | 23/47 (48.9%) |

Abbreviations: OR, odds ratio; CI, confidence interval; NA, not available.

The diagnosis and management of the Budd-Chiari syndrome: Consensus and controversies, *Hepatology*, Volume 38, Issue 4, October 2003, Pages 793-803 Dominique-Charles Valla.

**Association d'affection
thrombogène : 75%**

- **Première cause de BCS au Japon et Afrique du sud**
- **Formes** *insidieuses et chroniques*
- **Perméabilité habituelle d'une des VSH**
- **Collatéralités cavo-atriales via lombaires et azygos**
- **Malformation congénitale ? Mais :**
 - Collatéralités développées à l'âge adulte
 - Association fréquente/affection thrombogène
 - Etude histopathologique en faveur origine thrombogène
 - Diversité de la localisation des membranes/ostium des VSH
- **Anatomopathologie :** *Fibrose portale et péri-portale*
- **Association** *avec VHB et CHC fréquente en Afrique du sud*

- **Tumeurs malignes**
- **2^{ème} cause (pays occidentaux)**
- **Forme fulminante / aiguë fréquente**
- **Métastases pulmonaires +++**
- **Etiologies :**
 - CHC
 - Carcinome rénal
 - Néphroblastome
 - Léiomyosarcome de la VCI
 - Myosarcome de l'atrium droit (rétrograde)
 - Corticosurréalome malin

- **Souvent asymptomatique**
- **Localisation proche ostium des VSH**
- **Lésions expansives infectieuses +++ , Tumeurs**
- **Etiologies :**
 - Abscès amibien et pyogène (*+/- thrombose inflammatoire*)
 - Echinococcose alvéolaire (*envahissement endoluminal*)
 - Kyste hydatique
 - Hématome intrahépatique post-traumatique
 - Métastases hépatiques (*rare*)
 - Polykystose rénale
 - Anévrisme de l'aorte (*1 cas*)

MANIFESTATIONS CLINIQUES

formes cliniques

Chronique

60%

Asymptomatique

20%

Aiguë

20%

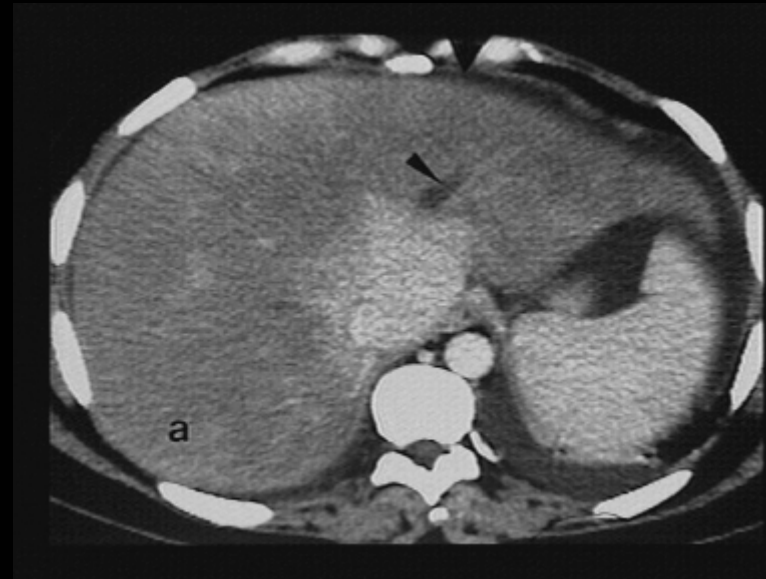
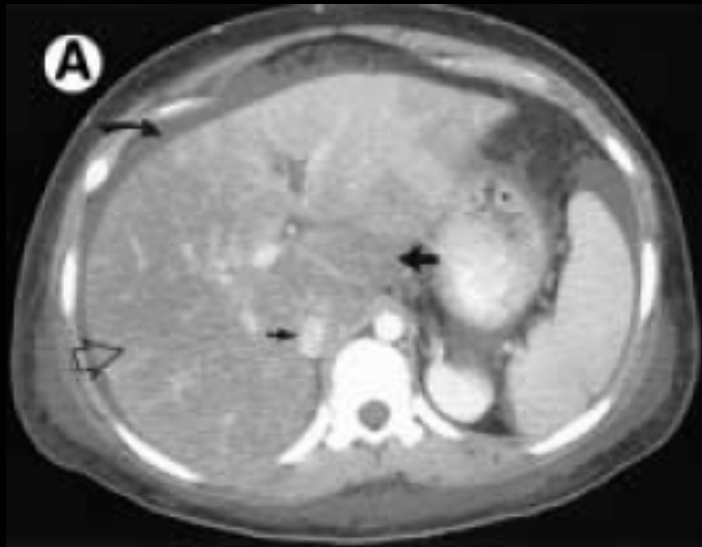
| Signes et Symptômes | 1970-1987 | 1975-1985* | 1987-1991 |
|-----------------------------|-----------|------------|-----------|
| Ascite | 95 | 96 | 65 |
| Hépatomégalie | 95 | 90 | 76 |
| Douleurs abdominales | 80 | 80 | 53 |
| Splénomégalie | ? | 64 | ? |
| OMI | 47 | 46 | 15 |
| Ictère | 43 | 44 | 21 |
| Fièvre | 40 | 40 | 18 |
| Encéphalopathie | 20 | 22 | 3 |
| Hémorragie digestive | 16 | 14 | 6 |
| Aucuns de ces symptômes | 0 | ? | 24 |

DIAGNOSTIC

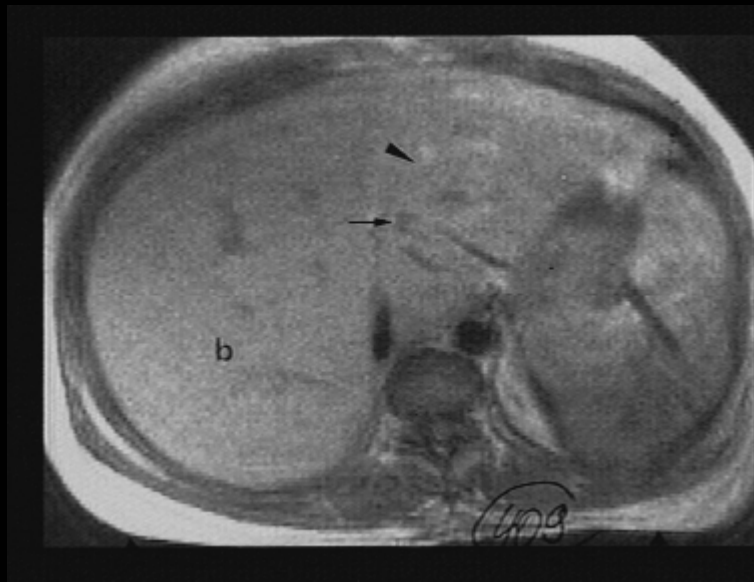
- **Imagerie médicale** (*diagnostic 90%*)
 - Echographie-doppler (Se 75%)+++
 - IRM +++ (AngioIRM)
 - TDM (AngioTDM)

- **Anatomopathologie** : PBH

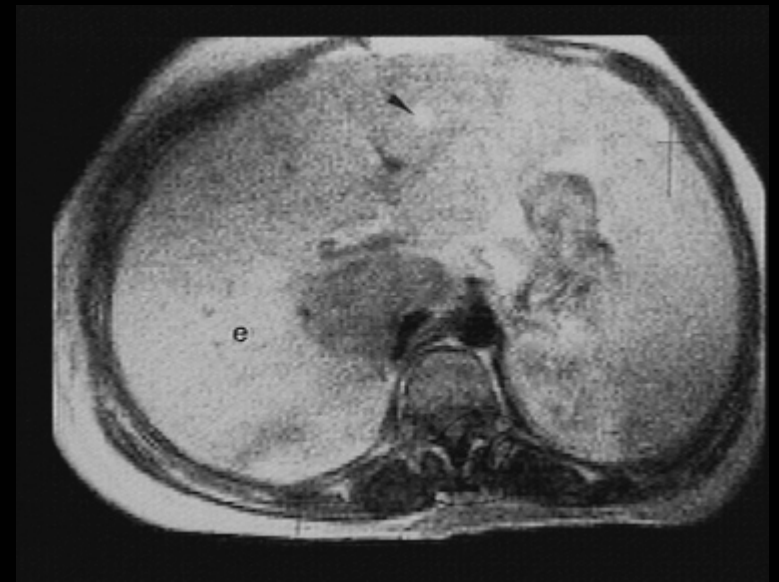
- Angiographie



- **Signes indirects**
- **Hypertrophie du segment I (50-70%) (bêret basque)**
- **Rehaussement hétérogène, ascite**
- **Formes secondaires**

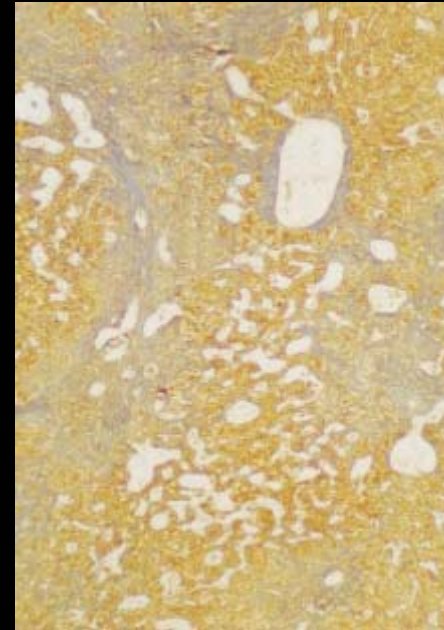
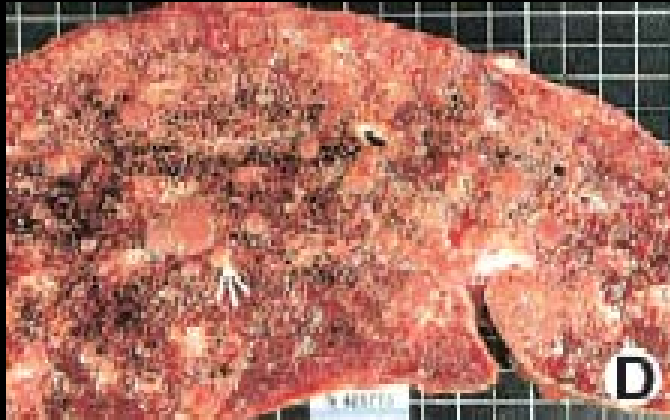


T1

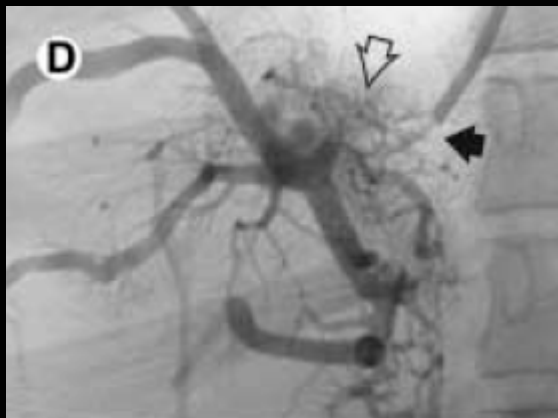


T2

- Deuxième ligne
- Bonne étude VSH
- Thrombose : signal élevé en écho de spin



- **Bilobulaire**
- **Dilatation sinusoidale**
- **Congestion centrolobulaire**
- **Nécrose, fibrose**
- **Diagnostic différentiel**



- Percutanée ou canulation rétrograde
- Oblitération, lacunes, circulation collatérale
- Mesure de pressions

OPTIONS THERAPEUTIQUES

- 4 grands principes :

- Traitement de l'étiologie

- Prévention des accidents de thrombose +++

- Traitement des complications

- Restauration d'un système de drainage hépatofuge à basse pression

RESTAURATION DRAINAGE A BASSE PRESSION

Absence de consensus, doit toujours être envisagée

Approche variée et adaptée/sévérité

- **Angioplastie +/- stent** : sténose courte et localisée
- **TIPSS** : Alternative récente et séduisante
- **SSPCS** : Pas d'amélioration de la survie,
Morbidity 30%, Mortalité 25%
Latéro-latérale, sites drainage/pressions
Contrôle excellent des symptômes
- **THO** : Formes fulminantes, IHC sévère, évolutive, IRA
Echec des mesures thérapeutiques précédentes
Après 15-25% de SSPCS
Médiane de survie à 10 ans = 70%

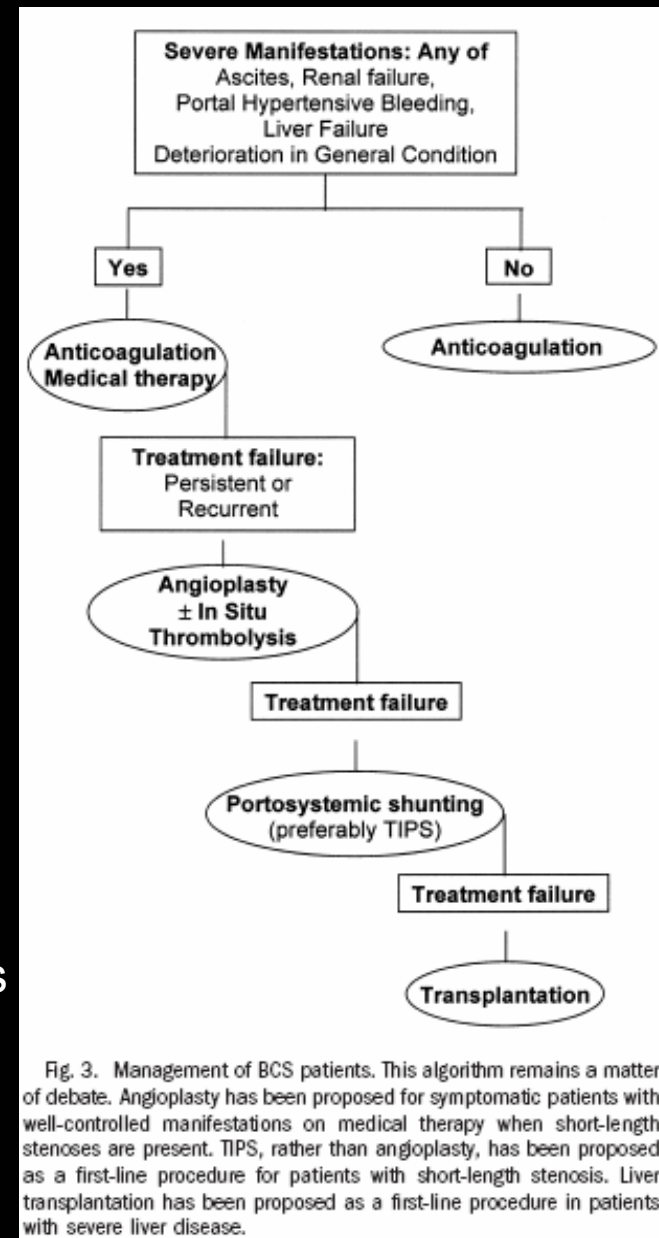
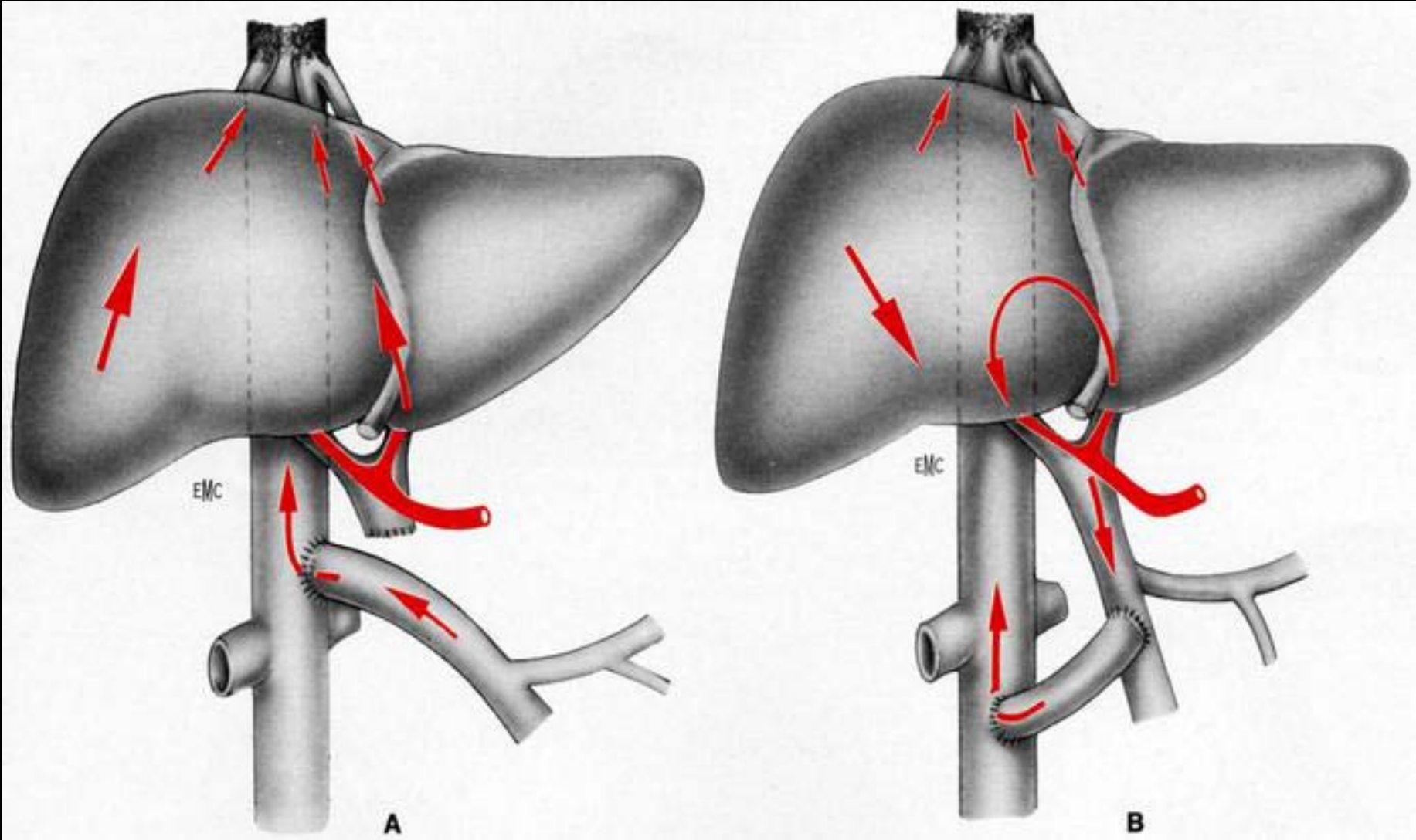


Fig. 3. Management of BCS patients. This algorithm remains a matter of debate. Angioplasty has been proposed for symptomatic patients with well-controlled manifestations on medical therapy when short-length stenoses are present. TIPS, rather than angioplasty, has been proposed as a first-line procedure for patients with short-length stenosis. Liver transplantation has been proposed as a first-line procedure in patients with severe liver disease.

PRINCIPE

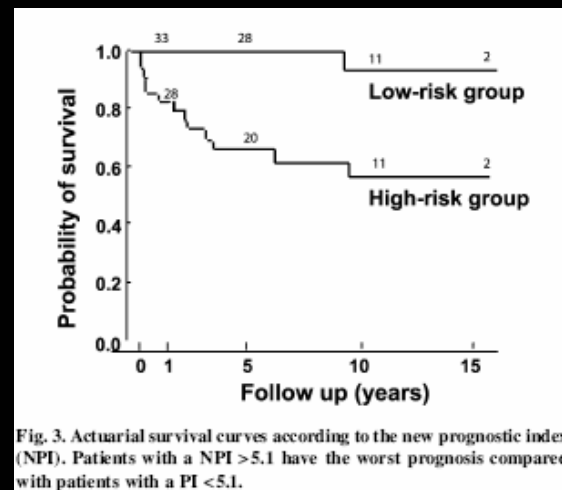
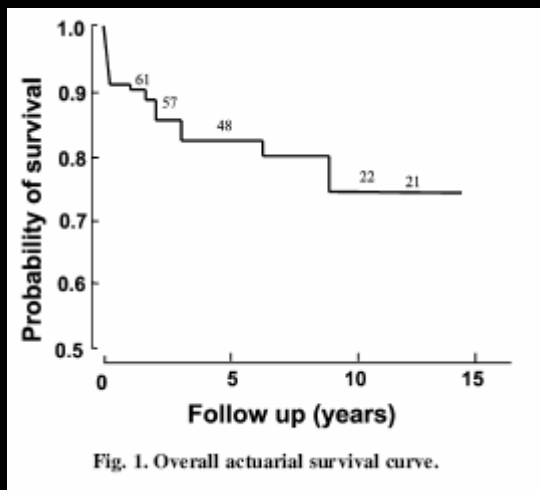


NON

OUI

PRONOSTIC

- Mortalité :
 - +++ les 2 années suivant le diagnostic (30 à 50% à 3 ans)
 - Faible ensuite
- Facteurs pronostic indépendants reconnus :
 - Age
 - Child-Pugh score
 - Fonction rénale
 - Lésions aiguës + lésions chroniques
- Tentative d'élaboration d'un indice pronostic pour orienter le traitement :



CONCLUSION

- Maladie rare
- Origine multifactorielle probable
- Facteurs héréditaires fortement impliqués
- Modalités thérapeutiques mal définies
- Problème de la thrombose porte associée
- Besoin d'études complémentaires

BIBLIOGRAPHIE

- [1]Clinicopathological forms and prognostic index in Budd-Chiari syndrome**, *Journal of Hepatology*, Volume 39, Issue 4, October 2003, Pages 496-501
Philippe Langlet, Sylvie Escolano, Dominique Valla, Delphine Coste-Zeitoun, Cecile Denie, Alain Mallet, Victor-Georges Levy, Dominique Franco, Jean-Pierre Vinel, Jacques Belghiti *et al.*
- [2]The diagnosis and management of the Budd-Chiari syndrome: Consensus and controversies**, *Hepatology*, Volume 38, Issue 4, October 2003, Pages 793-803
Dominique-Charles Valla
- [3] Determination of survival and the effect of portosystemic shunting in budd-chiari syndrome: A collaborative multicenter study**, *Journal of Hepatology*, Volume 38, Supplement 2, April 2003, Pages 12-13
S. Darwish Murad, D. Valla, P. C. de Groen, E. B. Haagsma, J. A. M. Hopmans and H. L. A. Janssen
- [4]Surgical treatment of Budd-Chiari syndrome**, *Liver Transplantation*, Volume 9, Issue 9, September 2003, Pages 891-896
Andrew S. Klein and Ernesto P. Molmenti
- [5]Cavoatrial bypass for occlusion of the inferior caval vein in a patient with budd-chiari syndrome**, *The Annals of Thoracic Surgery*, Volume 76, Issue 1, July 2003, Pages 278-280
Markus P. Wilhelm, Gerhard Spillner, Martin Rössle, Claudia Kurtz, Koppany Sarai and Friedhelm Beyersdorf
- [6]TIPS for acute and chronic Budd–Chiari syndrome: a single-centre experience**, *Journal of Hepatology*, Volume 38, Issue 6, June 2003, Pages 751-754
Andrea Mancuso, Konrad Fung, Maria Mela, John Tibballs, Anthony Watkinson, Andrew K. Burroughs and David Patch
- [7]Budd–Chiari syndrome: a review by an expert panel**, *Journal of Hepatology*, Volume 38, Issue 3, March 2003, Pages 364-371
Harry L. A. Janssen, Juan-Carlos Garcia-Pagan, Elwyn Elias, Gilles Mentha, Antoine Hadengue, Dominique-Charles Valla and for the European Group for the Study of Vascular Disorders of the Liver
- [8]Imaging findings in Budd-Chiari syndrome*1**, *Liver Transplantation*, Volume 7, Issue 8, August 2001, Pages 743-744
Michael A. McKusick
- [9]Surgical treatment of renal cell carcinoma associated with Budd–Chiari syndrome: report of four cases and review of the literature*1**, *European Journal of Surgical Oncology*, Volume 25, Issue 1, February 1999, Pages 71-75
H. Kume, S. Kameyama, Y. Kasuya, A. Tajima and K. Kawabe