

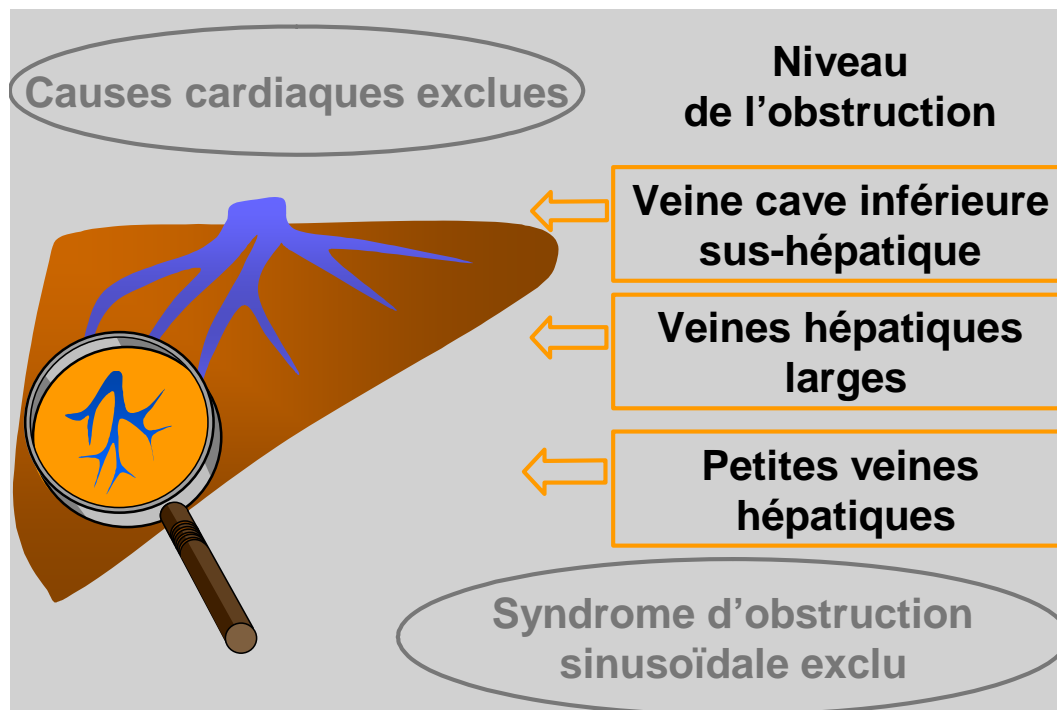
RECOMMANDATIONS POUR LA PRISE EN CHARGE DES PATIENTS AYANT UN SYNDROME DE BUDD CHIARI

Définition

Un groupe d'experts internationaux a recommandé l'utilisation de l'éponyme « syndrome de Budd-Chiari » (SBC), pour désigner « l'obstruction du drainage veineux hépatique » indépendamment du site ou du mécanisme de l'obstruction (1, 2). Les affections cardiaques et péricardiques, et le syndrome d'obstruction sinusoidale sont exclus de cette définition. Le syndrome de Budd-Chiari est une maladie rare dans des populations ayant un niveau de vie élevée. Au contraire, c'est une cause fréquente d'hospitalisation dans des populations défavorisées. (3)

L'obstruction du drainage veineux hépatique doit être classée selon le niveau de l'obstruction: petites veines hépatiques (PVH), grosses veines hépatiques (GVH), veine cave inférieure) (Figure 1). Il est fréquent que, chez le même malade, différents niveaux d'obstruction soient associés. Des différences de répartition géographique et de manifestations cliniques distinguent ces différents niveaux d'obstruction. Ainsi, l'obstruction pure de la veine cave inférieure, ou l'obstruction combinée de la veine cave inférieure et des veines hépatiques prédominent en Asie, alors que l'obstruction pure des veines hépatiques prédomine dans les pays occidentaux. (4)(5)

Figure1-Obstruction du drainage veineux hépatique



Causes

On distingue le SBC secondaire, dû à une compression ou une invasion par une lésion dont l'origine est en dehors des veines (tumeur bénigne ou maligne, abcès, kyste, etc..) ; et le SBC primitif dû à une atteinte primitive de la veine (thrombose ou phlébite).

Syndrome de Budd Chiari secondaire

Le carcinome hépatocellulaire, l'adénocarcinome du rein et de la surrénale, l'hémangiosarcome primitif du foie, l'hémangioendothéliome épithéloïde, le sarcome de la veine cave inférieure et le myxome de l'oreillette droite, l'échinococcose alvéolaire, peuvent envahir les voies de drainage veineux hépatique et provoquer un SBC. (4)

Les kystes parasitaires et non parasitaires, ainsi que les abcès peuvent induire une compression et une thrombose des voies de drainage veineux hépatique (6, 7).

De gros nodules d'hyperplasie nodulaire focale ayant une localisation centrale peuvent causer une compression des veines hépatiques (8). Une compression ou une sténose des veines hépatiques peuvent se produire à la suite d'une résection hépatique ou d'une transplantation (9).

Le SBC peut apparaître après un traumatisme fermé de l'abdomen, soit du fait d'une compression par un hématome intrahépatique, soit du fait d'une thrombose de la veine cave inférieure secondaire au traumatisme, ou d'une hernie du foie à travers le diaphragme rompu (10-12).

Syndrome de Budd Chiari primitif

Les facteurs locaux qui induisent la thrombose des veines hépatiques ne sont pas identifiés dans la plupart des cas. Les traumatismes fermés de l'abdomen, les abcès amibiens et bactériens, la polykystose hépatique peuvent être la cause thrombose des veines hépatiques ou de la veine cave inférieure. Cependant, ces facteurs locaux ne sont présents que chez une minorité des patients avec une thrombose des veines hépatiques ou de la veine cave inférieure (13, 14).

L'exploration systématique des facteurs de risque de thrombose veineuse a permis d'identifier des facteurs de thrombophilie aussi bien en Asie que dans les pays occidentaux. Les principaux facteurs de risque identifiés au cours du SBC et de la thrombose de la veine

porte sont présentés dans le tableau 1 (13, 15-24). Le SBC était associé à un syndrome myéloprolifératif dans environ la moitié des cas lorsque le diagnostic était basé sur des critères sensibles, sans tenir compte de la numération sanguine périphérique. Les marqueurs de syndrome myéloprolifératif les mieux évalués dans cette situation ont été la mise en évidence (a) de «clusters» de mégacaryocytes dystrophiques sur la biopsie ostéomédullaire (25) ; (b) de colonies érythrocytaires ou mégacaryocytaires spontanées après mise en culture de la moelle osseuse ou de sang circulant (18, 20, 26) ; et, de façon plus commode, la détection de la mutation V617F de la tyrosine kinase JAK 2 dans les cellules sanguines (15, 16, 27, 28). Il n'existe qu'un chevauchement partiel de la détection de la mutation JAK2, des signes histologiques ostéomédullaires, et des colonies érythrocytaires et mégacaryocytaires (16, 27, 29). Cependant, lorsque les résultats de la biopsie ostéomédullaire et de la recherche de la mutation de JAK2 sont pris en compte, l'intérêt de la culture des précurseurs érythroblastique paraît très limitée (Kiladjian).

La mutation du facteur V Leiden et du gène G20210A de la prothrombine ont été associés au SBC, avec des odds ratio respectifs d'environ 12 et 2. Chez des patients ayant un SBC, l'atteinte hépatique gêne la distinction entre un déficit primitif en protéine C, en protéine S ou en antithrombine, et une diminution des inhibiteurs secondaires à l'insuffisance de synthèse hépatique. Les anticorps antiphospholipides sont présents chez 10 à 30% des patients ayant un SBC, et un anticoagulant lupique ou des anticorps antibéta-2-glycoprotéine chez une proportion moins élevée (environ 4 à 5%) (30, 31). Cependant des anticorps anticardiolipides peuvent être trouvés chez une proportion similaire (20 à 31%) des patients avec une maladie chronique du foie d'autre origine, ce qui suggère que ces anticorps anticardiolipides ont peu de spécificité dans le contexte d'une maladie du foie (30-32). L'hyperhomocystéinémie, est également difficile à interpréter comme facteur de risque du SBC, car une hyperhomocystéinémie est très fréquente chez des patients ayant une maladie du

foie quelle qu'en soit la cause (33). Les études de prévalence de la mutation homozygote C677T de la méthylène tétrahydrofolate réductase (MTHFR) sont limitées et leurs résultats discordants (13, 34).

Parmi les autres facteurs de risque de SBC figurent des maladies acquises rares, comme l'hémoglobinurie paroxystique nocturne (35, 36), la maladie de Behcet (17), les syndromes hyperéosinophiliques (37), les veinulites granulomateuses (38), la rectocolite hémorragique (39). L'association du SBC avec la contraception orale a été évaluée dans 2 études cas-témoins sur 2 périodes différentes : 1970-1983 (OR 2.37, IC 95% (1.05-5.34), $p < 0.02$) (40) et 1985-2000 (OR 2.4, IC 95% (0.9-6.2) (41). La grossesse est également un facteur de risque de SBC, si l'on tient compte de l'association chronologique de ces 2 conditions, bien qu'aucune étude contrôlée n'ait été effectuée pour quantifier ce risque (14, 42).

Au total, un facteur de risque de thrombose est trouvé chez 87% des patients ayant un SBC (13). Une combinaison des différentes causes a été démontrée chez 25% des patients, quand elle a été recherchée systématiquement (13, 20, 41). Une combinaison avec un autre facteur étiologique est particulièrement fréquent chez les patients ayant une mutation hétérozygote du facteur V Leiden (19), ou chez les femmes ayant une contraception orale (40). Comme mentionné plus haut, les facteurs locaux responsables de la constitution de thrombose dans ce territoire particulier dans un contexte d'état prothrombotique généralisé restent à élucider.

Table 1 – Prévalence de facteurs de risque thrombotiques recherchés systématiquement, chez des patients adultes consécutifs en l’absence de cirrhose et de tumeur, au cours de la thrombose portale aigue et/ou chronique et chez des patients consécutifs atteints du SBC primitif.

Facteurs de risque	Patients ayant une TVP	Patients ayant un SBC
Syndrome myéloprolifératif	30-40%	40-50%
Atypique	14%	25-35%
Classique	17%	10-25%
Syndrome des antiphospholipides	6-19%	4-25%
Hémoglobinurie paroxystique nocturne	0-2%	0-4%
Maladie de Behcet	0-31%	0-33%
Mutation du facteur V Leiden	6-32%	6-32%
Mutation du facteur II	14-40%	5-7%
Déficit en protéine C ^a	0-26%	10-30%
Déficit en protéine S ^a	2-30%	7-20%
Déficit en antithrombine ^a	0-26%	0-23%
Déficit en plasminogène ^a	0-6%	0-4%
Grossesse récente	6-40%	6-12%
Contraception orale récente	12%	6-60%
Hyperhomocystéinémie	12-22%	37%
TT677 MTHFR génotype	11-50%	12-22%

Table 2 – Critères diagnostiques des anomalies prothrombotiques chez les patients ayant un SBC ou une TVP.

Conditions prothrombotiques	Éléments diagnostiques
Syndrome myéloprolifératif	<ul style="list-style-type: none"> • Mutation JAK 2V617F dans les granulocytes est 100% spécifique. Quand elle n'est pas détectée ou que la technique n'est pas disponible • Cluster de mégacaryocyte dystrophique sur la biopsie ostéomédullaire • ou colonie endogène érythrocytaires ou mégacaryocytaire sur la culture médullaire ou le sang périphérique en l'absence d'EPO <p><i>(NB : Chez beaucoup de patients atteints, le nombre de cellules sanguines est normal ou diminué. L'association d'une splénomégalie et de plaquettes > 200 000/mm³ est très évocateur de SMP)</i></p>
Hémoglobinurie paroxystique nocturne	<ul style="list-style-type: none"> • déficit en CD55 et CD59 à la cytométrie de flux sur les cellules sanguines périphériques • Ham-Dacie, test au sucrose si cytométrie de flux n'est pas disponible
Maladie de Behcet	<ul style="list-style-type: none"> • critères conventionnels (incluant la thrombose de la VCI)
Syndrome des antiphospholipides	<ul style="list-style-type: none"> • thrombose veineuse ou artérielle idiopathique, ou FCS répétées • <i>Plus</i> plusieurs fois positifs <ul style="list-style-type: none"> ○ une augmentation élevée des taux d'anticorps anti cardiolipides ○ ou un anticoagulant lupique ○ ou des anticorps anti β2 glycoprotéine 1 <p><i>(NB : Chez beaucoup de patients, des taux bas, fluctuants)</i></p>

	<i>d'Ac anticardiolipides sont fréquents. Leur valeur diagnostic est alors incertaine.)</i>
Facteur V Leiden	<ul style="list-style-type: none"> • augmentation de la résistance à la protéine C activée • Quand présente, biologie moléculaire à la recherche de la mutation R605Q du facteur V
Mutation du gène du facteur II	<ul style="list-style-type: none"> • biologie moléculaire pour la mutation G20210A
Déficit en antithrombine	<ul style="list-style-type: none"> • diminution de l'antithrombine et taux de prothrombine normal • <i>Ou</i> antécédents d'histoire familiale positive <p><i>(NB : Chez beaucoup de patients, un diagnostic définitif de déficit en antithrombine ne sera pas toujours possible)</i></p>
Déficit en protéines C	<ul style="list-style-type: none"> • diminution des taux de protéines C et taux de prothrombine normal • <i>Ou</i> un antécédent d'histoire familiale positive <p><i>(NB : Chez beaucoup de patients, un diagnostic définitif de déficit en protéine C ne sera pas toujours possible)</i></p>
Déficit en protéines S	<ul style="list-style-type: none"> • diminution des taux de protéines S et taux de prothrombine normal • <i>Ou</i> un antécédent d'histoire familiale positive <p><i>(NB : Chez beaucoup de patients, un diagnostic définitif de déficit en protéine C ne sera pas toujours possible)</i></p>
Hyperhomocystéinémie	<ul style="list-style-type: none"> • augmentation des taux à jeun d'homocystéine avant le début de la maladie • valeurs incertaines du polymorphisme C677T homozygote <p><i>(NB : Chez beaucoup de patients, un diagnostic définitif</i></p>

	<i>d'hyperhomocystéinémie ne sera pas toujours possible. Le dosage de la vitamine B12 et des folates sériques est utile)</i>
Contraception orale	<ul style="list-style-type: none"> • contraception orale au moment suspecté du début des symptômes
Grossesse	<ul style="list-style-type: none"> • Grossesse en cours ou accouchement récent au moment suspecté du début des symptômes

Les recommandations pour la recherche des causes de SBC primitif sont donc les suivantes.

1) Eliminer les lésions, bénignes ou malignes, comprimant ou envahissant les voies de drainage veineux hépatique par une échographie doppler, un scanner ou une IRM. Classe 1- niveau B.

2) Rechercher des arguments cliniques suggérant une maladie inflammatoire chronique intestinale, une maladie coeliaque ou une maladie systémique. Classe 1 - niveau B.

3) Rechercher systématiquement les causes multiples, concomitantes, de thrombose, comme indiqué dans le tableau 2. Classe 1 – niveau B.

a) Ne pas s'affranchir de la recherche d'un syndrome myéloprolifératif sur la seule base d'un chiffre normal ou bas d'éléments sanguins périphériques à la numération formule sanguine. Classe 1 – niveau B.

b) Lorsque les taux des facteurs de coagulation sont diminués, ne pas conclure que des taux bas de protéines C, protéines S ou antithrombine, sont la conséquence d'un déficit

primitif, possiblement héréditaire, en l'absence d'une enquête familiale. Classe 1 – niveau C.

c) Ne pas considérer que des facteurs de risque « faible » (mutation du facteur V Leiden, mutation du facteur II, hyperhomocystéinémie, contraception orale) sont les seuls facteurs de risque de SBC, tant que les autres causes n'ont pas été éliminées. Classe 1 – niveau B.

Manifestations.

Dans la plupart des cas, les facteurs étiologiques de thrombose des veines hépatiques ne sont pas connus lorsque le malade se présente. Les manifestations sont variables, allant de l'absence complète de symptômes à une forme fulminante, en passant par une forme aiguë (rapide) ou chronique (progressive) où les symptômes évoluent pendant quelques semaines ou quelques mois avant que le diagnostic ne soit fait. L'ancienneté apparente des lésions macroscopiques et microscopiques des veines du foie diffère souvent de la durée apparente des symptômes (14, 43). Les SBC asymptomatiques représentent jusqu'à 20% des cas (44). L'absence des symptômes est fortement associée à la présence de grosses collatérales des veines hépatiques (44).

Les signes classiques de SBC sont la fièvre, les douleurs abdominales, l'ascite, l'oedème des membres inférieurs, les hémorragies digestives et l'encéphalopathie hépatique (14, 45, 46). Ces signes sont absents, par définition en cas de SBC asymptomatique. L'ictère est rare. La dilatation marquée des veines sous-cutanées du tronc est un signe très spécifique mais peu sensible d'obstruction de la veine cave inférieure. Les transaminases et les phosphatases alcalines peuvent être normales ou augmentées. L'albuminémie, la bilirubinémie et le taux de prothrombine peuvent être normaux ou anormaux, et chez certains patients très anormaux. Le taux de protides dans l'ascite varie d'un patient à l'autre. Un taux de protide supérieur à 30g/dl est évocateur de SBC ou d'atteinte cardiaque ou péricardique. Les anomalies sanguines périphériques

secondaires à l'hypertension portale peuvent masquer une cause sous-jacente. La créatininémie peut être élevée, habituellement du fait d'une insuffisance rénale fonctionnelle.

Les tableaux 3 et 4 discutent les principaux signes cliniques et biologiques du syndrome de Budd-Chiari.

L'évolution peut être stable, ou marquée par des exacerbations et des rémissions. La maladie peut avoir une évolution insidieuse sur une longue période, ou bien évoluer sur une courte période avec des prodromes suivis d'une aggravation rapide. Une obstruction de la veine porte est fréquemment associée lorsque la présentation est sévère (45, 47, 48).

Table 3. Manifestations cliniques du syndrome de Budd-Chiari

Manifestations	Commentaires
Douleurs abdominales	Fréquentes. Episodes antérieurs souvent retrouvés
Fièvre	Fréquentes. Peut à tort suggérer une cholecystite
Amaigrissement	Rare au début. Manifestation d'une maladie évoluée
Hépatomégalie	Très fréquente. Peut être globale (en faveur d'une maladie aigüe). Plus souvent hypertrophie d'un lobe et atrophie des autres lobes (en faveur d'une maladie ancienne).
Douleur hépatique	Très fréquente
Splénomégalie	Fréquente. En partie expliquée par le SMP
Ascite	Très fréquente. Modérée ou importante, transitoire ou durable répondant ou réfractaire aux diurétiques. Taux de protides souvent > 30g/dL
Ictère	Rare, marque une forme évoluée.
Encephalopathie	Rare, marque une forme évoluée.

Table 4. Caractéristiques biologiques du SBC

Augmentation Des transaminases	Augmentation modérée (x 1-5 ULN) pour la majorité des patients. Peut être occasionnellement très élevé(100 x ULN), dans les formes aiguës ou aiguës/chronique
Augmentation de la bilirubine sérique	Augmentation modérée habituelle.
Diminution du TP	Diminution habituellement modérée, sauf dans les formes fulminantes
Diminution de l'albumine sérique	Diminution habituellement modérée
Augmentation de la créatinine sérique	Fréquente. Principalement par une insuffisance rénale fonctionnelle.
Hématocrite	Peut être bas, normal ou élevé. En faveur d'une polyglobulie de Vaquez quand il est élevé
Taux de plaquettes	Peut être bas, normal ou élevé. En faveur d'un SMP quand il est normal ou élevé
Leucocytes	Peut être bas, normal ou élevé. Un taux élevé peut être vu en l'absence d'infection au cours d'un SMP.
Protéine C réactive	Peut être augmenté au cours d'une exacerbation de la maladie, en l'absence d'infection.

Les recommandations sont donc.:

4) D'envisager le diagnostic du SBC dans les situations suivantes :

a) Une maladie aiguë ou chronique associée à des douleurs abdominales hautes, une ascite, ou une hépatomégalie,

b) Une atteinte hépatique chez un patient connu pour avoir des facteurs de risque de thrombose,

c) Une atteinte hépatique chez un patient ayant un réseau de veines sous-cutanées du tronc évoquant une obstruction de la veine cave inférieure,

d) Une atteinte hépatique restant inexplicée alors que les autres causes classiques ou rares ont été éliminées.

Classe 1 – niveau C.

Imagerie :

La veinographie a longtemps représenté l'examen de référence pour l'évaluation de l'obstruction des veines hépatiques. L'angiogramme peut être obtenu après canulation des veines par voie rétrograde en utilisant la voie transjugulaire, céphalique ou fémorale (49), ou par une ponction directe transhépatique (50). Trois aspects de l'opacification rétrograde ont été jugés spécifiques (49) :

- a) Un fin lacis veineux en toile d'araignée (*spiderweb*) sans remplissage des grosses veines hépatiques ;
- b) Un réseau grossier de veines collatérales partant du cathéter, se rejoignant en arc de cercle à proximité du site d'entrée de la veine hépatique dans la veine cave inférieure ;
- c) Une veine perméable en amont d'une sténose.

La veinographie directe par voie transhépatique peut montrer une obstruction localisée à proximité de l'ostium lorsque les veines hépatiques ne peuvent être canulées par voie rétrograde (50) L'opacification de la veine cave inférieure permet la démonstration d'une

sténose ou d'une occlusion cave. Chez la plupart des patients avec une atteinte pure des veines hépatiques, la veine cave inférieure apparaît rétrécie au niveau de sa portion intrahépatique, en rapport avec une augmentation de volume du lobe caudé (51). Quand il existe une obstruction complète ou quasi complète de la veine cave inférieure suprahépatique, l'insertion de 2 cathéters, un au dessus et un au dessous de l'obstruction, permet de délimiter l'obstacle, (52).

Les données de l'échographie-Doppler sont bien corrélées aux données anatomopathologiques (53), et à celle de la veinographie (54, 55). Les éléments spécifiques d'obstruction des veines hépatiques fournis par l'examen Doppler couleur et Doppler pulsé sont :

- a) une veine hépatique élargie sans signal de flux, ou avec des signaux de flux inversé ou turbulent ;
- b) de grosses collatérales, intrahépatiques ou sous-capsulaires, avec un flux continu vers les veines hépatiques ou vers les veines diaphragmatiques ou intercostales ;
- c) un réseau collatéral en toile d'araignée (*spiderweb*) habituellement localisé à la proximité de l'ostium de la veine hépatique, associé à l'absence d'une veine hépatique normale dans le secteur ;
- d) l'absence de modulation dans la veine hépatique ;
- e) un cordon hyperéchogène remplaçant une veine hépatique normale.

Les séquences IRM en écho de spin et de gradient, et l'injection intraveineuse de gadolinium permettent la visualisation des veines hépatiques et de la veine cave inférieure obstruées, des collatérales intrahépatiques ou sous-capsulaires, mais également des réseaux collatéraux en toile d'araignée (*spiderweb*) (53, 56). Le scanner hépatique, en montrant

l'absence de visualisation des veines hépatiques, suggère une obstruction veineuse hépatique, mais ce signe n'est pas spécifique.

L'hypertrophie du lobe caudé est présente chez 75% des patients (53, 57). Cette anomalie s'explique par un drainage veineux indépendant de ce lobe du foie vers la veine cave inférieure permettant un drainage d'une partie du foie et une hypertrophie compensatrice (43). Un aspect caractéristique de la perfusion parenchymateuse sur le scanner ou l'IRM après injection de produit de contraste consiste en un réhaussement précoce, homogène et central (particulièrement au niveau du lobe caudé) associé à un réhaussement retardé en motte de la périphérie du foie, et à une rétention prolongée du produit de contraste en périphérie (53, 56, 58). Cette hétérogénéité a été attribuée à des inégalités de perfusion portale (59, 60).

Les macronodules de régénération (avec rehaussement à la phase artérielle après injection de produit de contraste) sont fréquents chez les patients ayant un SBC ancien (voir plus loin aux caractéristiques anatomopathologiques) (47, 48).

Caractéristiques anatomopathologiques.

Une thrombose des petites veines hépatiques est rarement observée sur les fragments de biopsies hépatiques à l'aiguille. La congestion, la nécrose et la fibrose dans la zone centrolobulaire sont considérées comme des éléments caractéristiques du SBC (61). Une fibrose centrocentrale se développe dans les zones où il y a eu une nécrose en pont. Finalement, un aspect de cirrhose peut être observé. Cependant, il peut y avoir des variations considérables d'une zone à l'autre du parenchyme hépatique. Une thrombose des veinules portales intrahépatiques est fréquente dans les cas avancés et est associée à un élargissement fibreux des espaces porte. Une fibrose en pont portoveineuse ou portocentrale peut se développer.

L'extinction parenchymateuse correspond à une zone où les cellules hépatiques ont disparu et sont remplacées par du tissu conjonctif. Une extinction parenchymateuse est présente dans les zones où il existe une obstruction simultanée des veines hépatiques et portales. Une hyperplasie nodulaire régénérative, et des macronodules de régénération sont fréquents chez les patients ayant un SBC ancien (47, 48). Ces anomalies nodulaires semblent liées à l'association d'une obstruction veineuse portale et d'une augmentation du débit artériel dans la zone correspondante. Ces macronodules de régénération ressemblent fortement à une hyperplasie nodulaire focale, aussi bien sur le plan anatomopathologique qu'à l'imagerie.

Diagnostic.

Pour mettre en évidence une obstruction du drainage veineux hépatique, l'échographie Doppler, l'IRM et le scanner ont l'avantage d'être non ou peu vulnérants. L'expérience de l'opérateur et son information d'une suspicion clinique de SBC, sont des éléments clés pour un rendement élevé du diagnostic par l'échographie-doppler. Certains morphotypes limitent l'exploration. L'absence de visualisation, ou l'aspect tortueux des veines hépatiques avec des signaux Doppler de flux est fréquente mais non spécifique, pouvant être également observés dans les cirrhoses avancées d'autres origines. L'association à des collatérales veineuses intrahépatiques ou sous-capsulaires, présente dans 80% des cas, est alors caractéristique de SBC. L'IRM n'est pas aussi rentable que l'échographie pour visualiser des collatérales intrahépatiques (53), alors que l'IRM peut être plus à même de caractériser un matériel endoluminal solide que la veinocavographie. Lorsque l'on explore les veines hépatiques au scanner, des faux positifs et des résultats indéterminés sont observés dans environ 50% des cas (53). Il n'y a pas eu d'étude clinique utilisant les techniques les plus récentes de scanner hépatique. D'autres limites du scanner sont les radiations et la toxicité rénale potentielle des produits de contraste iodés.

La veinographie directe est nécessaire au diagnostic de SBC dans les cas difficiles, et aussi pour préciser le siège et la longueur de l'obstruction avant de prévoir un traitement. Les pièges diagnostiques représentent l'impossibilité de canuler l'ostium des veines hépatiques, et un aspect non spécifique qui peuvent s'observer en cas de cirrhose sans SBC. Les complications de la canulation veineuse chez les patients ayant un SBC sont rares bien que cela mériterait d'être mieux évalué. Une thrombose secondaire est possible en l'absence de traitement anticoagulant, et doit donc être surveillée. Le traitement anticoagulant augmente le risque d'hématome au site de ponction. Un antécédent récent de ponction veineuse percutanée doit faire surseoir temporairement à un traitement thrombolytique.

Des troubles de perfusion au scanner ou à l'IRM, ou un élargissement du lobe caudé sont des arguments indirects pour le diagnostic de SBC. Cependant, ces 2 signes peuvent être rencontrés au cours d'autres maladies hépatiques. Des troubles de perfusion sont observés dans les situations où la perfusion portale est perturbée (59, 60). Une de ces situations est la péricardite constrictive, qui mime une obstruction veineuse hépatique cliniquement, et qui peut passer échapper à l'échographie cardiaque (62). De plus, l'élargissement du lobe caudé est fréquent en cas de cirrhose d'autre origine (59).

Une thrombose des veines hépatiques est rarement identifiée par la biopsie du foie à l'aiguille. Le but principal de cet examen est de mettre en évidence des arguments indirects mais très évocateurs d'obstruction veineuse hépatique tels que la congestion, la nécrose et la fibrose centrolobulaire. Les diagnostics différentiels de telles lésions sont les atteintes cardiaques, la péricardite constrictive, les insuffisances circulatoires, le syndrome d'obstruction sinusoidale. Une dilatation sinusoidale avec ou sans atteinte de la région centrolobulaire, peut être vue dans un certain nombre d'atteintes systémiques et hépatiques en l'absence d'obstruction veineuse hépatique (63). Bien qu'une fibrose veinulaire et périveinulaire sans congestion soit occasionnellement observée en cas d'obstruction de la

veine cave inférieure suprahépatique (64), l'absence de congestion dans les zones centrolobulaires est un argument fort contre le diagnostic de thrombose des veines hépatiques(14, 43). A un stade tardif, la distinction entre une thrombose des veines hépatiques compliquant une cirrhose d'origine cardiaque, et une cirrhose compliquant une thrombose des veines hépatiques peut être difficile (65). La biopsie hépatique reste le seul moyen de reconnaître les formes rares de SBC par atteinte des seules petites veines hépatiques alors que les grosses veines hépatiques restent perméables. Cependant, il n'est pas toujours possible de distinguer ces formes du syndrome d'obstruction sinusoidale (61, 66). Des variations d'échantillonnage considérables (47, 48), et l'absence de valeur pronostique indépendante de l'histologie après ajustement sur des données cliniques et biologiques simples (45, 67, 68), rendent la biopsie hépatique à l'aiguille inutile pour l'évaluation pronostique et thérapeutique.

Avant de décider d'une biopsie hépatique, une évaluation sérieuse du risque de saignement au site de ponction doit être effectuée chez ces patients qui vont recevoir une anticoagulation précoce ou un traitement thrombolytique.

Recommandations pour le diagnostic du SBC.

5) Considérer que la visualisation directe de l'obstacle, et/ ou des collatérales d'une veine hépatique ou de la veine cave inférieure sont suffisant pour établir le diagnostic. Classe 1 – niveau C.

6) Considérer que l'écho-doppler par un opérateur expérimenté et informé de la suspicion clinique est la procédure diagnostique la plus fiable et la plus efficace . Compléter par une IRM ou un scanner pour confirmer le diagnostic ou en remplacement de l'échodoppler, si un opérateur expérimenté n'est pas disponible.. (Classe 1 – niveau C).

7) N'envisager la biopsie hépatique que lorsque l'obstacle du drainage veineux hépatique n'a pu être démontré avec des examens d'imagerie non vulnérants. Classe 1 – niveau C.

8) N'envisager la veinographie comme procédé diagnostique que lorsque le diagnostic reste incertain. Classe 1 – niveau B

12) Dans toute décision de procédures diagnostiques vulnérantes, prendre en considération la toxicité rénale des agents de contraste iodés; et la possible nécessité d'une anticoagulation rapide et/ou d'une thrombolyse pharmacologique après la procédure invasive. Classe 1 – niveau C.

13) Ne pas poser le diagnostic de carcinome hépatocellulaire en cas de nodules hypervasculaires à la phase artérielle sans autre argument diagnostique. Classe 1 – niveau C.

Traitement médical.

Facteur de risque de thrombose sous-jacent

La contraception orale est généralement contre indiquée chez les patientes ayant un SBC. Il n'est pas certain qu'une grossesse soit contre-indiquée lorsque les facteurs de risque de thrombose sont contrôlés. Plusieurs cas de grossesse non compliquée et menée à terme chez des patientes ayant reçu un traitement anticoagulant pendant toute la grossesse ont été rapportés (69).

Il est logique de traiter le syndrome myéloprolifératif sous-jacent. Le taux limite de cellules sanguines auquel le traitement doit être initié, ainsi que la valeur cible devant être atteinte avec le traitement, n'ont pas été évalués. Les doses faibles d'acide acétyl salicylique ont montré un bénéfice pour prévenir les atteintes artérielles de la polyglobulie de Vaquez, mais les données sur les thromboses veineuses sont moins claires (70). Le seul traitement disponible de la plupart des facteurs de risque de SBC est donc le traitement anticoagulant.

Traitement anticoagulant

Un traitement anticoagulant est généralement recommandé après un épisode de thrombose veineuse profonde idiopathique chez les sujets avec un risque facteur de thrombose permanent et quand la thrombophilie n'est pas traitable (71). Ceci peut être extrapolé au SBC. Cependant, il n'y a pas d'étude randomisée contrôlée du traitement anticoagulant au cours du SBC. Deux études rétrospectives avec analyse multivariée ont tenté d'évaluer l'impact des anticoagulants sur la mortalité du SBC. Dans une étude française multicentrique, 120 patients admis de 1970 à 1972 ont été inclus (68). Un traitement anticoagulant permanent avait été systématiquement administré aux patients admis depuis 1985. L'analyse a montré une augmentation importante de la survie à partir de 1985. Aucune autre modification de la prise en charge, depuis 1985, n'a pu être identifiée. Dans une étude internationale plus récente, 237 patients ont été inclus (45). Un total de 171 patients (72%) ont été traités par anticoagulants. L'utilisation des anticoagulant n'a pas montré de bénéfice significatif sur la survie dans une

analyse sur l'ensemble de la population (risque relatif, 1.05 ; 95% IC, 0.62-1.76) et dans le groupe des patients avec un shunt portosystémique (risque relatif, 0.8, IC 95%, 0.61-1.05). L'analyse de l'effet des anticoagulants sur la survie selon la classe pronostique a suggéré un bénéfice chez les patients de la classe de bon pronostic (risque relatif, 0.14 ; IC 95%, 0.02-1.21), mais non chez ceux de la classe intermédiaire (risque relatif, 0.88 ; IC 95%, 0.39-2.01) ni ceux de la classe de pronostic sévère (risque relatif, 1,1.3 ; IC 95%, 0.5-3,04). Aucune de ces 2 études n'a inclus les facteurs de risque de thrombose sous-jacents dans l'analyse.

Certaines données sur le traitement anticoagulant sont dérivées de l'expérience de la transplantation hépatique pour SBC. Deux études précoces ont suggéré un bénéfice de l'anticoagulation prolongée (72, 73). Au total, 118 transplantations combinées avec une anticoagulation permanente ont été rapportées dans des études monocentriques (72-78). Il y eu seulement 5 cas de récurrence, 2 ayant nécessité une retransplantation. Cependant, les anticoagulants n'ont pas prévenu la thrombose de l'artère hépatique ou de la veine porte après transplantation chez 15 de ces 118 patients (13%). Sept d'entre eux ont eu une thrombose de la veine porte traitée sans intervention ; 3, une thrombose de l'artère hépatique traitée par retransplantation ; un, une thrombolyse pharmacologique et une laparotomie exploratrice ; 4 patients ont été rapportés sans détails. Des complications hémorragiques ont été mentionnées chez 28 patients (24%), dont certaines ont nécessité une intervention. Il n'y a pas eu de décès dû à une hémorragie. Dans une étude européenne (79) portant sur 248 patients transplantés pour SBC, 85% des patients avaient reçu un traitement anticoagulant après la transplantation. Vingt-sept patients (11%) ont eu une thrombose veineuse de localisation diverse. La mortalité était de 40,7% chez les patients ayant eu une récurrence de thrombose. Une hémorragie attribuée au traitement anticoagulant a été observée chez 27 patients (11%) : 2 patients avec une hémorragie cérébrale sont décédés et la mortalité attribuée au traitement anticoagulant était de 1%.

D'autres données venant de l'expérience des angioplasties percutanées montrent que l'absence de traitement anticoagulant pendant au moins 6 mois était associé à une réobstruction(80).

Il n'y a pas eu d'étude sur la morbidité et la mortalité propre au traitement AC au cours du SBC. Une étude récente a montré un taux élevé de complications liées aux anticoagulants en cas de traitement radiologique interventionnel transhépatique. De plus, un taux étonnamment élevé de thrombocytémie induite par l'héparine a été observé, essentiellement avec des héparines non fractionnées (81).

Thrombolyse.

Les données limitées sur l'efficacité et la tolérance de la thrombolyse ont été revues récemment. Ces données n'ont pas permis d'élaborer une conclusion claire (82). L'administration in situ d'agents thrombolytiques pourrait permettre une reperméabilisation durable des veines hépatiques récemment thrombosées, si elle est couplée à une angioplastie ou un stent d'une sténose localisée sous-jacente.

Traitement médical de l'hypertension portale.

Les recommandations de prise en charge des complications de l'hypertension portale chez les patients ayant une cirrhose d'autres causes, ont généralement été utilisées au cours du SBC (1). Cependant, les anomalies hémodynamiques associées au SBC semblent différentes de celles associées à la cirrhose (83). La prise en charge pharmacologique optimale de l'hypertension portale chez ces patients reste donc à préciser.

Angioplastie et stenting

Les bases logiques de la recanalisation sont de décompresser le foie sans compromettre, et même en rétablissant, la perfusion hépatique. Les patients ayant une obstruction localisée du drainage veineux hépatique sont théoriquement candidats à une recanalisation. Les sténoses courtes représentent 25 à 30% des patients avec une atteinte veineuse hépatique pure (84) et 60% des patients ayant un obstacle cave inférieur, la plupart de ces derniers ayant aussi une atteinte veineuse hépatique (85).

La chirurgie des veines hépatiques ou l'angioplastie de la veine cave inférieure et l'anastomose hépato-atriale ont progressivement été abandonnées. Les données sur les manœuvres percutanées sont issues d'un nombre limité d'études rétrospectives non contrôlées. L'angioplastie percutanée a généralement été effectuée par voie transveineuse transluminale, avec ou sans insertion d'un stent. En cas d'obstruction plus étendue, une approche transhépatique associée à un stent a également été tentée. Les données peuvent être analysées en fonction du niveau principal d'obstruction.

En cas d'obstruction des veines hépatiques, l'angioplastie (86-88) ou le stent (80, 89-91) ont été rapportés chez 14 et 24 patients respectivement, avec un suivi moyen de 2 ans. Le taux de succès technique n'est pas clair. Avec l'abord transluminal percutané (92), peu de complications sévères ont été signalées. En revanche, avec l'abord transhépatique percutané, des complications sévères liées à la procédure ont été rapportées (80, 86). Une amélioration immédiate des manifestations cliniques et de la fonction hépatique a généralement été rapportée. Une réobstruction est survenue plus fréquemment après angioplastie seule qu'après angioplastie avec stent initial. Les facteurs pronostiques de réobstruction des veines hépatiques n'ont pas été évalués. Il a été rapporté le maintien de l'amélioration clinique malgré la réobstruction, grâce au développement d'un réseau de collatérales ; cependant il est difficile d'évaluer la fréquence de type d'évolution. Les échecs cliniques ont été contrôlés par des shunts mésocaves dans des cas sélectionnés. Il n'a pas été nécessaire d'effectuer de greffe

hépatique chez ces patients. Les mortalités peu interventionnelles et totales semblent faibles et indépendante de la procédure. Cependant, il n'y a pas d'évaluation de l'évolution en fonction sur la sévérité initiale de la maladie. Il faut rappeler que les patients ayant une sténose courte des veines hépatiques non traités par des procédures de recanalisation, ont une meilleure survie que les autres patients (84).

En ce qui concerne l'obstruction de la veine cave inférieure, l'angioplastie (80, 90, 93, 94) avec ou sans stent (34, 80, 86, 94-104) a été rapportée chez 296 et 157 patients, respectivement. Il y a peu d'information sur la survie au-delà de 36-48 mois. Le succès technique était d'environ 95%. Les complications sévères liées à la procédure étaient plus fréquentes après recanalisation de la veine cave inférieure associée à une recanalisation des veines hépatiques par voie transhépatique, qu'après recanalisation limitée à la veine cave inférieure. Une amélioration immédiate des manifestations signes cliniques, et de la fonction hépatique a généralement été rapportée. Une réobstruction est fréquemment survenue après angioplastie seule mais plus rarement après angioplastie combinée à un stent. Cependant, le taux de perméabilité final en intention de traiter (environ 85%) était identique avec les 2 techniques. En cas de récurrence après angioplastie seule, une nouvelle angioplastie avec mise en place d'un stent a été habituellement effectuée. Les facteurs de risque de réobstruction pourraient être la mise en place du stent dans les veines hépatiques (comparativement au stent dans la veine cave inférieure) et l'absence de traitement anticoagulant pendant au moins 6 mois, mais non le degré ou le siège de l'obstruction. La mortalité interventionnelle et totale était faible et n'était pas liée à la procédure. Seul 1 patient a eu une transplantation hépatique. Il n'y a pas eu d'évaluation de l'évolution en fonction sur la sévérité initiale de la maladie.

Shunt portosystémique

La base logique des dérivations portosystémiques latéro-latérales est de décompresser le foie en transformant le système veineux portal en voie de drainage, au dépens d'une privation de l'apport sanguin portal vers le foie. En fonction de la perméabilité de la veine cave inférieure, et de l'hypertrophie du lobe caudé, plusieurs types de dérivations portosystémiques ont été utilisées. La mortalité péri-opératoire était élevée, (environ 25%) (105). Le taux de dysfonction de la dérivation due à une thrombose (précoce ou tardive) ou à une sténose tardive a atteint 30% dans les séries avec suivi à long terme.

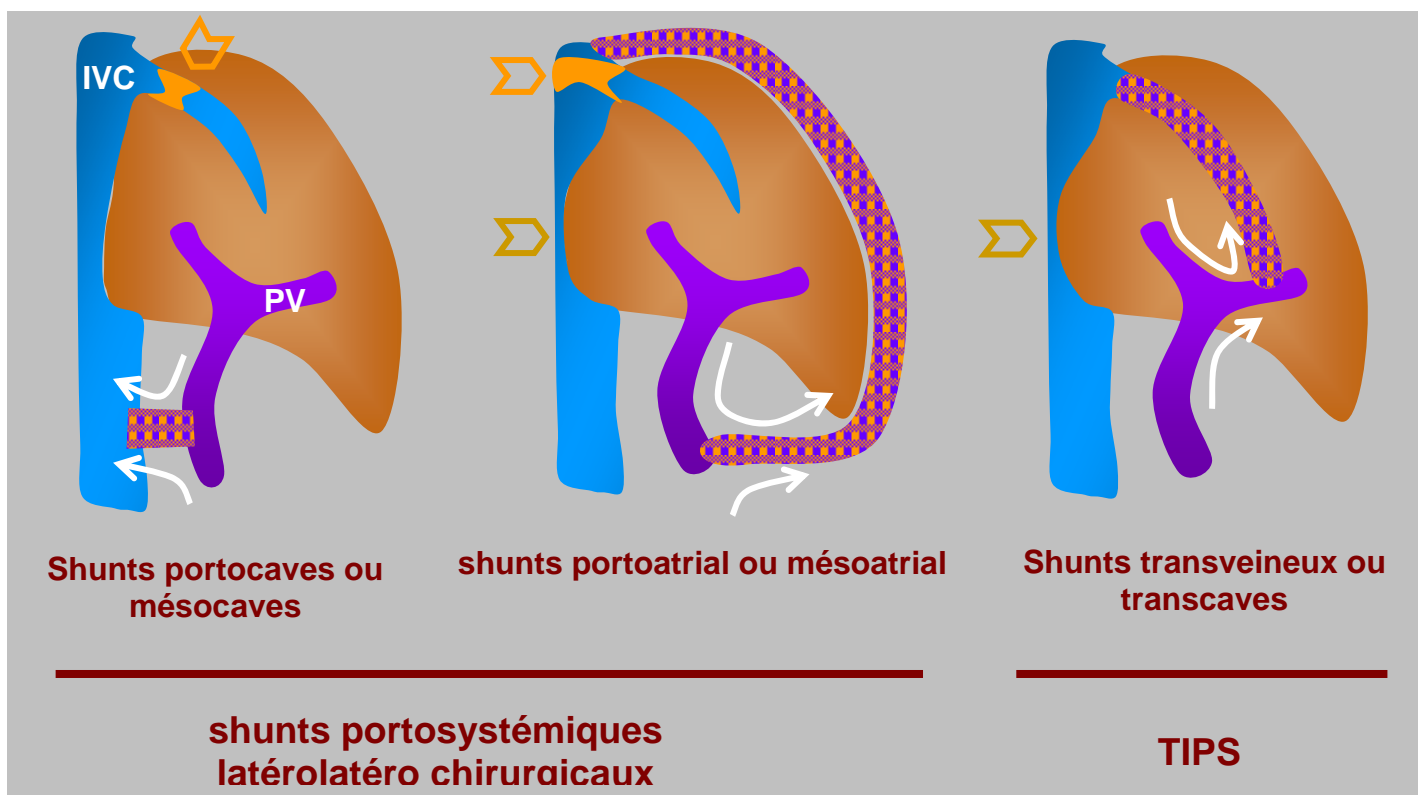
L'impact des dérivations portosystémiques sur la survie a été évalué par des analyses multivariées dans 4 études rétrospectives multicentriques. Une étude de 45 patients avec biopsie hépatique disponible au moment du diagnostic a montré que la dérivation portosystémique était un facteur de survie significatif ($p=0.008$), en plus du score de Child Pugh et du taux de prothrombine. Dans une étude de 120 patients, avec veine porte perméable, les dérivations chirurgicales n'avaient pas d'impact pronostique indépendant après ajustement sur le score de Child Pugh, la réponse de l'ascite aux diurétiques et la créatininémie. Une étude de 123 patients suivis depuis 1985, avec veine porte perméable, n'a pas montré de valeur pronostique indépendante des dérivations, après ajustement sur le score de Child Pugh, la réponse de l'ascite aux diurétiques, la créatininémie et la forme clinicopathologique (aigue, chronique, ou aigue sur chronique). L'étude la plus récente (portant sur 237 patients diagnostiqués entre 1984 et 2001), a montré l'absence de valeur pronostique indépendante due aux dérivations portosystémiques après ajustement sur l'encéphalopathie, l'ascite, le taux de prothrombine, et la bilirubinémie (ces derniers étant tous des facteurs pronostics de survie indépendants). Cependant, dans cette dernière étude une amélioration de la survie en cas de dérivation portosystémique a été suggérée dans la classe de pronostic intermédiaire (RR 0.63 ; IC 95%, 0.26-1.49). Dans ces 4 études, les dérivations portosystémiques ont été évaluées en intention de traiter, c'est-à-dire sans tenir compte de la

perméabilité à long terme de la dérivation. Des données récentes dans une cohorte de 39 patients traités par dérivation chirurgicale et un suivi de 110 mois, ont montré que lorsqu'un bon fonctionnement de la dérivation a été maintenu ou rétabli, la survie à long terme était nettement améliorée. (106)

Un dysfonctionnement de la dérivation peut être lié à une sténose de la veine cave intrahépatique (qui peut être traitée par une endoprothèse ou « stent »), à une sténose de l'anastomose (qui peut être accessible à une angioplastie percutanée transluminale et à un stent) et à une thrombose de l'anastomose ou de la veine porte (qui peut être accessible à une thrombolyse in situ). Les longs greffons prothétiques semblent être un facteur de risque de dysfonction de la dérivation. Le traitement anticoagulant n'a pas empêché l'occlusion de l'anastomose. Il est difficile d'évaluer l'effet protecteur des anticoagulants d'après ces données.

La mise en place d'un shunt transjugulaire intrahépatique portosystémique (TIPS) a remplacé la dérivation chirurgicale pour le traitement du SBC. L'insertion du TIPS a été rapportée chez 195 patients dans des études rétrospectives de patients consécutifs et, plus récemment dans une série de 124 malades européens (107). Dans cette étude, un TIPS a été tenté chez 133 de 221 patients ayant un SBC (60%) suivis pendant la période correspondante. En intention de traiter, le taux de succès d'insertion du TIPS est de 84%. Le suivi médian a été d'environ 37 mois après la mise en place du TIPS. Une dysfonction a été rapportée chez 61 sur 124 cas (41%). La survie sans transplantation à 1an, 5 et 10 ans étaient respectivement de 88, 78 et 69%. Huit des 124 patients (6%) ont eu une transplantation hépatique. Au total, 24 patients (13%) sont décédés ou ont été transplantés. Cependant, chez certains patients le TIPS a été utilisé comme traitement d'attente avant une transplantation hépatique, alors que d'autres patients, qui se sont améliorés, ont été inscrits ou ont été retirés de la liste d'attente de transplantation. Chez la plupart des patients survivants et non transplantés, une amélioration

rapide de l'état général, un contrôle de l'ascite et de la fonction hépatique sont survenus. Il n'y a pas eu de comparaison de l'évolution après TIPS avec l'évolution après dérivation chirurgicale, après ajustement sur les facteurs pronostiques. Une dysfonction du TIPS est significativement moins fréquente avec les stents couverts en PTFE, que non couverts. Une incidence plus élevée qu'attendue de complications hémorragiques a été suggérée après TIPS pour le traitement du SBC par rapport au TIPS dans d'autres maladies chroniques du foie. Un effet « courbe d'apprentissage » sur le succès et sur le taux de complications, et non sur la mortalité a été observé. La probabilité d'avoir au moins 1 épisode d'encéphalopathie était de 21% à 1 an après TIPS. Seuls 4/124 (3%) patients avaient des épisodes d'encéphalopathie récidivants ayant nécessité une inscription sur liste de transplantation hépatique.



Transplantation hépatique

Les données de 84% de patients transplantés pour SBC dans le registre européen de transplantation hépatique entre 1988 et 1999 ont été récemment analysées (79). La moitié des

patients inclus avaient un score pronostique de Rotterdam de classe 3 (soit le score pronostic le plus sévère). Le taux de survie actuariel était de 76% en 1 an, 71% en 5 ans, 68% en 10 ans. Cette survie est à peu près identique à celle des classes intermédiaires (classe 2 de Rotterdam) dans une cohorte internationale (américaine, hollandaise et française), où une minorité des patients ont été traités par transplantation hépatique. Dans les séries de patients consécutifs transplantés pour SBC, 27/142 patients (19%) ont été transplantés après dérivation portosystémique (79). De même, dans l'étude européenne, 24% des patients avaient eu un TIPS ou un shunt portosystémique. Un antécédent de dérivation portosystémique ou de TIPS, créatininémie ou bilirubinémie élevées ont des facteurs de risque indépendants d'évolution défavorable après transplantation (79).

Des données suggèrent qu'une administration précoce et prolongée d'anticoagulants aurait un impact favorable sur les résultats de la transplantation hépatique. D'autres données indiquent que pour les patients avec un syndrome myéloprolifératif, un traitement combinant hydroxyurée et aspirine pour la prévention de l'apparition d'une thrombose serait aussi efficace qu'un traitement anticoagulant. Il n'y a pas d'information sur le risque de transformation maligne du syndrome myéloprolifératif sous-jacent 10 ans après une transplantation, comparativement à l'histoire naturelle chez les patients non transplantés.

Stratégies de traitement

Des consensus ont progressivement été élaborés par des experts internationaux en 2003 et en 2005 (1, 2). Dans ces documents, une stratégie d'approche par étapes a été proposée:

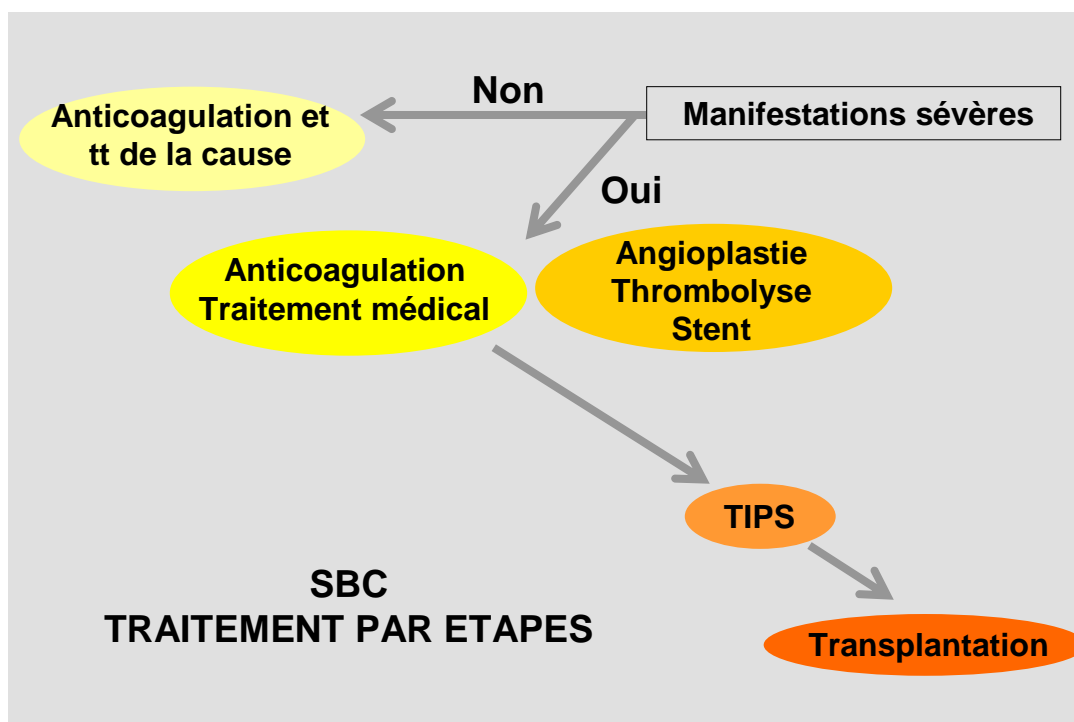
- a) anticoagulation, traitement de la condition sous-jacente, traitement symptomatique des complications de l'hypertension portale chez tous les patients ayant un SBC primitif ;
- b) recherche de lésions veineuses accessibles à une angioplastie ou à un stent ;
- c) chez les patients n'ayant pas de lésions veineuses accessibles à une angioplastie, ou en cas d'échec d'une angioplastie ou d'un stent, l'insertion d'un TIPS doit être envisagée;
- d) en cas d'échec du TIPS, une transplantation hépatique doit être considérée.

La définition de la réponse au traitement reste à établir. Une proposition récente pour cette définition nécessite une validation (81). Deux études cliniques récentes appuient cette stratégie thérapeutique. Entre 1984 et 2004, le groupe de Birmingham a traité 61 des 111 patients consécutivement admis pour un SBC primitif par un traitement anticoagulant et un traitement radiologique interventionnel. Cette cohorte incluait 33 patients vus après 1999, lorsque l'algorithme de traitement était identique à la stratégie recommandée plus haut (108). Le groupe de Clichy a traité 51 patients entre 1997 et 2004, selon cette stratégie (81). L'évolution dans ces 2 cohortes (survie à 5 ans supérieure à 85%) peut être comparée à celle d'autres cohortes où une information sur l'évolution des patients par classes pronostiques est disponible. Bien que de telles comparaisons doivent être prudentes, l'évolution dans ces 2 cohortes était clairement meilleure que dans des cohortes de patients ayant un traitement médical seul ou un shunt chirurgical. En particulier, l'amélioration était marquée dans les catégories de patients ayant un score pronostique de départ très défavorable. De ces données limitées mais cohérentes, il apparaît que la première étape de la stratégie (traitement médical) est associée avec une amélioration durable chez 20% des patients sans nécessité de traitement supplémentaire. Dans les pays occidentaux, où prédomine l'obstruction isolée des veines

hépatiques, une recanalisation percutanée semble permettre une réponse complète chez 20 autres pourcent des patients, le TIPS chez 65% des patients et une transplantation hépatique chez le reste des patients.

Au contraire, en Asie où l'atteinte suprahépatique de la veine cave inférieure prédomine, la recanalisation percutanée peut permettre une réponse complète chez 60% des patients, alors que la place du TIPS, de la chirurgie dérivative et de la transplantation n'est pas claire.

Figure 3-Stratégie d'approche par étape selon la réponse au traitement



Evolution et pronostic

L'histoire naturelle est mal connue, il n'y a pas de suivi de cohorte chez les patients non traités autres que la série anglaise des années 60 montrant un taux de survie de 10% à 3

ans. Cependant, au cours des 30 dernières années, il s'est produit une amélioration continue de l'évolution. Dans les cohortes les plus récentes, un taux de survie à 5 ans supérieur à 80% a été obtenu.

L'albuminémie, la bilirubinémie, le taux de prothrombine, l'ascite et l'encéphalopathie, ou leur association dans le score de Child Pugh, ont généralement été identifiés comme facteurs pronostiques indépendants. Des scores pronostiques correspondants ont été élaborés. Ces scores sont très utiles pour les études cliniques mais non pour la prise en charge individuelle. Les variables histologiques n'ont pas de valeur pronostique indépendante, après prise en compte des variables du score de Child Pugh. Lorsque les variables du score de Child Pugh ont été prises en compte, le site de l'obstruction veineuse hépatique et la thrombose de la veine porte éventuellement associée n'avaient pas de valeur pronostique indépendante. Le carcinome hépatocellulaire, rare, survient plus souvent chez les patients ayant une maladie ancienne, particulièrement lorsqu'il existe une obstruction de la veine cave inférieure supra hépatique (109.) Cependant, le diagnostic différentiel avec les nodules de régénération bénins est un difficile. Une augmentation de l'alphafoetoprotéine est très spécifique pour le diagnostic mais n'est pas suffisamment sensible. Les patients ayant une thrombose des veines splanchniques et un syndrome myéloprolifératif sont à haut risque de développer une leucémie ou une myélofibrose. Dans une série de malades dont les manifestations inaugurales étaient celles d'une thrombose splanchnique, une progression hématologique est survenue après un suivi de 6,6 années chez 7 de 31 patients avec syndrome myéloprolifératif comparativement à aucun des 63 patients sans syndrome myéloprolifératif (25). Ainsi, chez les patients correctement traités pour le SBC, le pronostic à long terme peut être plus menacé par l'évolution du syndrome néoplasique que par l'insuffisance hépatique.

Recommandations pour le traitement du syndrome de Budd Chiari.(voir aussi le tableau 5)

11) Corriger sans délai les facteurs de risque sous-jacents de thrombose veineuse, quand cela est possible. (Classe 1 - niveau C).

12) Débuter un traitement anticoagulant immédiatement. Utiliser une héparine de bas poids moléculaire, en visant une activité anti Xa de 0.5 à 0.8 UI/ml. Débuter un traitement anticoagulant oral dès que la situation est stabilisée, en visant un INR entre 2 et 3. (Classe 1 – niveau B)

13) Maintenir un traitement anticoagulant au long cours, sauf s'il existe une contre indication majeure ou une complication du traitement anticoagulant. (Classe 1 – niveau C.

14) Traiter les complications de l'hypertension portale comme recommandé au cours des autres maladies hépatiques, jusqu'à ce qu'il y ait plus de données disponibles. (Classe 1 – niveau C).

15) Chercher s'il existe une obstruction veineuse accessible à une angioplastie percutanée ou à un stent chez tous les patients symptomatiques. Traiter en fonction. (Classe 1 – niveau C).

16) Chez les patients sans amélioration avec traitement anticoagulant (avec ou sans angioplastie), envisager un TIPS (Classe 1 – niveau C).

17) Envisager une transplantation hépatique

a) lorsque la mise en place du TIPS a échoué ou n'a pas apporté d'amélioration de l'état du patient. (Classe 1 – niveau B).

b) en cas d'hépatite fulminante (Classe 1 niveau C)

18) Envisager la prise en charge initiale d'un SBC récemment diagnostiqué en collaboration rapprochée avec un Centre de Transplantation Hépatique. Classe 3 – niveau C.

19) Surveiller les patients, ayant un SBC ancien et stabilisé, à la recherche de l'apparition tardive d'un carcinome hépatocellulaire ou d'une transformation du syndrome myéloprolifératif. Classe 1 – niveau C.

Groupes particuliers

Enfants.

Les données sur le SBC chez les enfants sont limitées. Les séries de patients consécutifs datent des années 1990. Il semble qu'il y ait une prédominance d'obstruction de la veine cave inférieure suprahépatique. Les causes restent obscures car les états prothrombotiques sous-jacents n'ont pas été systématiquement recherchés. On trouve, cependant mention de cas isolés d'associations à un facteur V Leiden, à une mutation du gène de la prothrombine, à un syndrome des antiphospholipides, à un syndrome myéloprolifératif ou à une maladie coeliaque. Les traitements chirurgicaux ainsi que les traitements percutanés (TIPS ou recanalisation), et thrombolyse ont été bénéfiques dans des cas sélectionnés. (110-112)

Obstruction combinée de la veine porte et des voies de drainage veineux hépatique.

Une thrombose de la veine porte extrahépatique a été mise en évidence chez 15% des patients non sélectionnés, atteints de SBC. La maladie est généralement plus sévère chez ces patients que chez ceux dont la veine porte extrahépatique est perméable. Le TIPS a été possible et apparemment efficace chez une poignée de patients alors que les dérivations portosystémiques chirurgicales et la transplantation hépatique ont apparemment donné de mauvais résultats. Une thrombose de la veine porte était présente avant la transplantation chez 47 des 248 patients dans la cohorte européenne ; cependant, l'impact de la thrombose

veineuse portale sur l'évolution après transplantation hépatique n'a pas été décrit dans ces travaux (113-119)

Domaines nécessitant des études futures.

1) Des tests doivent être développés pour améliorer le diagnostic des déficits primitifs en protéines C et protéines S, antithrombine et syndrome des antiphospholipides dans un contexte de maladie hépatique.

2) L'intérêt des scanners de dernière génération pour le diagnostic de SBC doit être évaluée et comparée avec celui de l'échographie Doppler et de l'IRM.

3) Les facteurs de risque et les éléments diagnostiques du carcinome hépatocellulaire doivent être évalués, particulièrement par rapport aux macronodules de régénération bénins.

4) Le rapport risque/bénéfice du traitement anticoagulant nécessite plus d'évaluation, en particulier au cours de la radiologie interventionnelle ou de la chirurgie.

5) Des modèles pronostiques sont nécessaires pour mieux évaluer le moment optimal et l'indication optimale des traitements interventionnels.

6) L'évolution à long terme et le traitement des maladies hématologiques sous-jacentes doit être clarifié.

Références

1. **de Franchis R.** Evolving consensus in portal hypertension. Report of the Baveno IV consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. *J Hepatol.* 2005;43(1):167-76.
2. **Janssen HL, Garcia-Pagan JC, Elias E, Mentha G, Hadengue A, Valla DC.** Budd-Chiari syndrome: a review by an expert panel. *J Hepatol.* 2003;38(3):364-71.
3. **Shrestha SM, Okuda K, Uchida T, et al.** Endemicity and clinical picture of liver disease due to obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava in Nepal. *J Gastroenterol Hepatol.* 1996;11(2):170-9.
4. **Valla DC.** Vascular disorders of the liver. *Acta Gastroenterol Belg.* 2003;66(4):294-7.

5. **Valla DC.** The diagnosis and management of the Budd-Chiari syndrome: consensus and controversies. *Hepatology*. 2003;38(4):793-803.
6. **Mehrotra G, Singh RP, Krishna A, Singh BK.** Pyogenic liver abscess causing acute Budd-Chiari syndrome. *Ann Trop Paediatr*. 1992;12(4):451-3.
7. **Uddin W, Ramage JK, Portmann B, et al.** Hepatic venous outflow obstruction in patients with polycystic liver disease: pathogenesis and treatment. *Gut*. 1995;36(1):142-5.
8. **Rangheard AS, Vilgrain V, Audet P, et al.** Focal nodular hyperplasia inducing hepatic vein obstruction. *AJR Am J Roentgenol*. 2002;179(3):759-62.
9. **Kubo T, Shibata T, Itoh K, et al.** Outcome of percutaneous transhepatic venoplasty for hepatic venous outflow obstruction after living donor liver transplantation. *Radiology*. 2006;239(1):285-90.
10. **Balian A, Valla D, Naveau S, et al.** Post-traumatic membranous obstruction of the inferior vena cava associated with a hypercoagulable state. *J Hepatol*. 1998;28(4):723-6.
11. **Kim PN, Mitchell DG, Outwater EK.** Budd-Chiari syndrome: hepatic venous obstruction by an elevated diaphragm. *Abdom Imaging*. 1999;24(3):267-71.
12. **Markert DJ, Shanmuganathan K, Mirvis SE, Nakajima Y, Hayakawa M.** Budd-Chiari syndrome resulting from intrahepatic IVC compression secondary to blunt hepatic trauma. *Clin Radiol*. 1997;52(5):384-7.
13. **Denninger MH, Chait Y, Casadevall N, et al.** Cause of portal or hepatic venous thrombosis in adults: the role of multiple concurrent factors. *Hepatology*. 2000;31(3):587-91.
14. **Dilawari JB, Bambery P, Chawla Y, et al.** Hepatic outflow obstruction (Budd-Chiari syndrome). Experience with 177 patients and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 1994;73(1):21-36.
15. **Kiladjian JJ, Cervantes F, Leebeek FW, et al.** The impact of JAK2 and MPL mutations on diagnosis and prognosis of splanchnic vein thrombosis: a report on 241 cases. *Blood*. 2008;111(10):4922-9.
16. **Primignani M, Barosi G, Bergamaschi G, et al.** Role of the JAK2 mutation in the diagnosis of chronic myeloproliferative disorders in splanchnic vein thrombosis. *Hepatology*. 2006;44(6):1528-34.
17. **Bayraktar Y, Balkanci F, Bayraktar M, Calguneri M.** Budd-Chiari syndrome: a common complication of Behcet's disease. *Am J Gastroenterol*. 1997;92(5):858-62.
18. **Dayal S, Pati HP, Pande GK, Sharma MP, Saraya AK.** Multilineage hemopoietic stem cell defects in Budd Chiari syndrome. *J Hepatol*. 1997;26(2):293-7.
19. **Deltenre P, Denninger MH, Hillaire S, et al.** Factor V Leiden related Budd-Chiari syndrome. *Gut*. 2001;48(2):264-268.
20. **Hirshberg B, Shouval D, Fibach E, Friedman G, Ben-Yehuda D.** Flow cytometric analysis of autonomous growth of erythroid precursors in liquid culture detects occult polycythemia vera in the Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol*. 2000;32(4):574-8.
21. **Minnema MC, Janssen HL, Niermeijer P, de Man RA.** Budd-Chiari syndrome: combination of genetic defects and the use of oral contraceptives leading to hypercoagulability. *J Hepatol*. 2000;33(3):509-12.
22. **Kumar SI, Kumar A, Srivastava S, Saraswat VA, Aggarwal R.** Low frequency of factor V Leiden and prothrombin G20210A mutations in patients with hepatic venous outflow tract obstruction in northern India: a case-control study. *Indian J Gastroenterol*. 2005;24(5):211-5.

23. **Alvarez-Larran A, Garcia-Pagan JC, Abraldes JG, et al.** Increased CD11b neutrophil expression in Budd-Chiari syndrome or portal vein thrombosis secondary to polycythaemia vera. *Br J Haematol.* 2004;124(3):329-35.
24. **Mohanty D, Shetty S, Ghosh K, Pawar A, Abraham P.** Hereditary thrombophilia as a cause of Budd-Chiari syndrome: a study from Western India. *Hepatology.* 2001;34(4 Pt 1):666-70.
25. **Chait Y, Condat B, Cazals-Hatem D, et al.** Relevance of the criteria commonly used to diagnose myeloproliferative disorder in patients with splanchnic vein thrombosis. *Br J Haematol.* 2005;129(4):553-60.
26. **Valla D, Casadevall N, Lacombe C, et al.** Primary myeloproliferative disorder and hepatic vein thrombosis. A prospective study of erythroid colony formation in vitro in 20 patients with Budd-Chiari syndrome. *Ann Intern Med.* 1985;103(3):329-34.
27. **Patel RK, Lea NC, Heneghan MA, et al.** Prevalence of the activating JAK2 tyrosine kinase mutation V617F in the Budd-Chiari syndrome. *Gastroenterology.* 2006;130(7):2031-8.
28. **Smalberg JH, Murad SD, Braakman E, Valk PJ, Janssen HL, Leebeek FW.** Myeloproliferative disease in the pathogenesis and survival of Budd-Chiari syndrome. *Haematologica.* 2006;91(12):1712-3.
29. **Kiladjian JJ, Cervantes F, Leebeek FWG, et al.** Role of JAK2 mutation detection in Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis associated to MPD *Blood.* 2006.
30. **Aggarwal R, Ravishankar B, Misra R, Aggarwal A, Dwivedi S, Naik SR.** Significance of elevated IgG anticardiolipin antibody levels in patients with Budd-Chiari syndrome. *Am J Gastroenterol.* 1998;93(6):954-7.
31. **Espinosa G, Font J, Garcia-Pagan JC, et al.** Budd-Chiari syndrome secondary to antiphospholipid syndrome: clinical and immunologic characteristics of 43 patients. *Medicine (Baltimore).* 2001;80(6):345-54.
32. **Mangia A, Margaglione M, Cascavilla I, et al.** Anticardiolipin antibodies in patients with liver disease. *Am J Gastroenterol.* 1999;94(10):2983-7.
33. **Bosy-Westphal A, Ruschmeyer M, Czech N, et al.** Determinants of hyperhomocysteinemia in patients with chronic liver disease and after orthotopic liver transplantation. *Am J Clin Nutr.* 2003;77(5):1269-77.
34. **Xiaoming Z, Zhonggao W.** Interventional or semi-interventional treatment for Budd-Chiari syndrome. *Chin Med Sci J.* 2003;18(2):111-5.
35. **Hillmen P, Lewis SM, Bessler M, Luzzatto L, Dacie JV.** Natural history of paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. *N Engl J Med.* 1995;333(19):1253-8.
36. **Valla D, Dhumeaux D, Babany G, et al.** Hepatic vein thrombosis in paroxysmal nocturnal hemoglobinuria. A spectrum from asymptomatic occlusion of hepatic venules to fatal Budd-Chiari syndrome. *Gastroenterology.* 1987;93(3):569-75.
37. **Zylberberg H, Valla D, Viguie F, Casadevall N.** Budd-Chiari syndrome associated with 5q deletion and hypereosinophilia. *J Clin Gastroenterol.* 1996;23(1):66-8.
38. **Young ID, Clark RN, Manley PN, Groll A, Simon JB.** Response to steroids in Budd-Chiari syndrome caused by idiopathic granulomatous venulitis. *Gastroenterology.* 1988;94(2):503-7.
39. **Rahhal RM, Pashankar DS, Bishop WP.** Ulcerative colitis complicated by ischemic colitis and Budd-Chiari syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005;40(1):94-7.
40. **Valla D, Le MG, Poynard T, Zucman N, Rueff B, Benhamou JP.** Risk of hepatic vein thrombosis in relation to recent use of oral contraceptives. A case-control study. *Gastroenterology.* 1986;90(4):807-11.
41. **Janssen HL, Meinardi JR, Vleggaar FP, et al.** Factor V Leiden mutation, prothrombin gene mutation, and deficiencies in coagulation inhibitors associated with

- Budd-Chiari syndrome and portal vein thrombosis: results of a case-control study. *Blood*. 2000;96(7):2364-8.
42. **Khuroo MS, Datta DV.** Budd-Chiari syndrome following pregnancy. Report of 16 cases, with roentgenologic, hemodynamic and histologic studies of the hepatic outflow tract. *Am J Med*. 1980;68(1):113-21.
 43. **Parker RGF.** Occlusion of the hepatic veins in man. *Medicine (Baltimore)*. 1959;38:369-402.
 44. **Hadengue A, Poliquin M, Vilgrain V, et al.** The changing scene of hepatic vein thrombosis: recognition of asymptomatic cases. *Gastroenterology*. 1994;106(4):1042-7.
 45. **Murad SD, Valla DC, de Groen PC, et al.** Determinants of survival and the effect of portosystemic shunting in patients with Budd-Chiari syndrome. *Hepatology*. 2004;39(2):500-8.
 46. **Okuda H, Yamagata H, Obata H, et al.** Epidemiological and clinical features of Budd-Chiari syndrome in Japan. *J Hepatol*. 1995;22(1):1-9.
 47. **Cazals-Hatem D, Vilgrain V, Genin P, et al.** Arterial and portal circulation and parenchymal changes in Budd-Chiari syndrome: a study in 17 explanted livers. *Hepatology*. 2003;37(3):510-9.
 48. **Tanaka M, Wanless IR.** Pathology of the liver in Budd-Chiari syndrome: portal vein thrombosis and the histogenesis of veno-centric cirrhosis, veno-portal cirrhosis, and large regenerative nodules. *Hepatology*. 1998;27(2):488-96.
 49. **Kreel L, Freston JW, Clain D.** Vascular radiology in the Budd-Chiari syndrome. *Br J Radiol*. 1967;40(478):755-9.
 50. **Wilson MW, Ring EJ, LaBerge JM, Kerlan RK, Gordon RL.** Percutaneous transhepatic hepatic venography in the delineation and treatment of Budd-Chiari syndrome. *J Vasc Interv Radiol*. 1996;7(1):133-8.
 51. **Tavill AS, Wood EJ, Kreel L, Jones EA, Gregory M, Sherlock S.** The Budd-Chiari syndrome: correlation between hepatic scintigraphy and the clinical, radiological, and pathological findings in nineteen cases of hepatic venous outflow obstruction. *Gastroenterology*. 1975;68(3):509-18.
 52. **Lim JH, Park JH, Auh YH.** Membranous obstruction of inferior vena cava: comparison of findings at sonography, CT, and venography. *Am J Roentgenol*. 1992;159:515-520.
 53. **Miller WJ, Federle MP, Straub WH, Davis PL.** Budd-Chiari syndrome: imaging with pathologic correlation. *Abdom Imaging*. 1993;18(4):329-35.
 54. **Chawla Y, Kumar S, Dhiman RK, Suri S, Dilawari JB.** Duplex Doppler sonography in patients with Budd-Chiari syndrome. *J Gastroenterol Hepatol*. 1999;14(9):904-7.
 55. **Grant EG, Perrella R, Tessler FN, Lois J, Busuttil R.** Budd-Chiari syndrome: the results of duplex and color Doppler imaging. *AJR Am J Roentgenol*. 1989;152(2):377-81.
 56. **Menu Y, Sebag G, Vigrain V, Arrivé L, Nahum H.** Budd-Chiari syndrome: MR evaluation. *Diagn Interv Radiol*. 1990;2:23-28.
 57. **Gupta S, Barter S, Phillips GW, Gibson RN, Hodgson HJ.** Comparison of ultrasonography, computed tomography and 99mTc liver scan in diagnosis of Budd-Chiari syndrome. *Gut*. 1987;28(3):242-7.
 58. **Baert AL, Fevery J, Marchal G, et al.** Early diagnosis of Budd-Chiari syndrome by computed tomography and ultrasonography: report of five cases. *Gastroenterology*. 1983;84(3):587-95.

59. **Mathieu D, Kracht M, Zafrani E, Dhumeaux D, Vasile N.** Budd-Chiari syndrome. In: Ferrucci J, Matthieu D, eds. *Advances in hepatobiliary radiology*. St Louis: CV. Mosby Company; 1990:3-28.
60. **Van Beers B, Pringot J, Trigaux JP, Dautrebande J, Mathurin P.** Hepatic heterogeneity on CT in Budd-Chiari syndrome: correlation with regional disturbances in portal flow. *Gastrointest Radiol*. 1988;13(1):61-6.
61. **Ludwig J, Hashimoto E, McGill D, Heerden Jv.** Classification of hepatic venous outflow obstruction:ambiguous terminology of the Budd-Chiari syndrome. *Mayo Clin Proc*. 1990;65:51-55.
62. **Solano FX, Young E, Talamo TS, Dekker A.** Constrictive pericarditis mimicking Budd-Chiari syndrome. *Am J Med*. 1986;80(1):113-5.
63. **Kakar S, Kamath PS, Burgart LJ.** Sinusoidal dilatation and congestion in liver biopsy: is it always due to venous outflow impairment? *Arch Pathol Lab Med*. 2004;128(8):901-4.
64. **Rector WG, Xu YH, Goldstein L, Peters RL, Reynolds TB.** Membranous obstruction of the inferior vena cava in the United States. *Medicine (Baltimore)*. 1985;64(2):134-43.
65. **Wanless I, Liu J, Butany J.** Role of thrombosis in the pathogenesis of congestive hepatic fibrosis (cardiac cirrhosis). *Hepatology*. 1995;21:1232-2137.
66. **DeLeve LD, Shulman HM, McDonald GB.** Toxic injury to hepatic sinusoids: sinusoidal obstruction syndrome (veno-occlusive disease). *Semin Liver Dis*. 2002;22(1):27-42.
67. **Tang TJ, Batts KP, de Groen PC, et al.** The prognostic value of histology in the assessment of patients with Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol*. 2001;35(3):338-43.
68. **Zeitoun G, Escolano S, Hadengue A, et al.** Outcome of Budd-Chiari syndrome: a multivariate analysis of factors related to survival including surgical portosystemic shunting. *Hepatology*. 1999;30(1):84-9.
69. **Vons C, Smadja C, Franco D, Valla D, Rueff B, Benhamou JP.** Successful pregnancy after Budd-Chiari syndrome. *Lancet*. 1984;2(8409):975.
70. **Landolfi R, Marchioli R, Kutti J, et al.** Efficacy and safety of low-dose aspirin in polycythemia vera. *N Engl J Med*. 2004;350(2):114-24.
71. **Bates SM, Ginsberg JS.** Clinical practice. Treatment of deep-vein thrombosis. *N Engl J Med*. 2004;351(3):268-77.
72. **Campbell DA, Rolles K, Jamieson N, et al.** Hepatic transplantation with perioperative and long term anticoagulation as treatment for Budd-Chiari syndrome. *Surg Gynecol Obstet*. 1988;166(6):511-8.
73. **Halff G, Todo S, Tzakis AG, Gordon RD, Starzl TE.** Liver transplantation for the Budd-Chiari syndrome. *Ann Surg*. 1990;211(1):43-9.
74. **Cruz E, Ascher NL, Roberts JP, Bass NM, Yao FY.** High incidence of recurrence and hematologic events following liver transplantation for Budd-Chiari syndrome. *Clin Transplant*. 2005;19(4):501-6.
75. **Hemming AW, Langer B, Greig P, Taylor BR, Adams R, Heathcote EJ.** Treatment of Budd-Chiari syndrome with portosystemic shunt or liver transplantation. *Am J Surg*. 1996;171(1):176-80; discussion 180-1.
76. **Ringe B, Lang H, Oldhafer KJ, et al.** Which is the best surgery for Budd-Chiari syndrome: venous decompression or liver transplantation? A single-center experience with 50 patients. *Hepatology*. 1995;21(5):1337-44.
77. **Shaked A, Goldstein RM, Klintmalm GB, Drazan K, Husberg B, Busuttil RW.** Portosystemic shunt versus orthotopic liver transplantation for the Budd-Chiari syndrome. *Surg Gynecol Obstet*. 1992;174(6):453-9.

78. **Srinivasan P, Rela M, Prachalias A, et al.** Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome. *Transplantation*. 2002;73(6):973-7.
79. **Mentha G, Giostra E, Majno PE, et al.** Liver transplantation for Budd-Chiari syndrome: A European study on 248 patients from 51 centres. *J Hepatol*. 2006;44(3):520-8.
80. **Zhang CQ, Fu LN, Xu L, et al.** Long-term effect of stent placement in 115 patients with Budd-Chiari syndrome. *World J Gastroenterol*. 2003;9(11):2587-91.
81. **Plessier A, Sibert A, Consigny Y, et al.** Aiming at minimal invasiveness as a therapeutic strategy for Budd-Chiari syndrome. *Hepatology*. 2006;44(5):1308-16.
82. **Sharma S, Teixeira A, Teixeira P, Elias E, Wilde J, Olliff SP.** Pharmacological thrombolysis in Budd Chiari syndrome: a single centre experience and review of the literature. *J Hepatol*. 2004;40(1):172-80.
83. **Hernandez-Guerra M, Lopez E, Bellot P, et al.** Systemic hemodynamics, vasoactive systems, and plasma volume in patients with severe Budd-Chiari syndrome. *Hepatology*. 2006;43(1):27-33.
84. **Valla D, Hadengue A, el Younsi M, et al.** Hepatic venous outflow block caused by short-length hepatic vein stenoses. *Hepatology*. 1997;25(4):814-9.
85. **Okuda K.** Inferior vena cava thrombosis at its hepatic portion (obliterative hepatocavopathy). *Semin Liver Dis*. 2002;22(1):15-26.
86. **Griffith JF, Mahmoud AE, Cooper S, Elias E, West RJ, Olliff SP.** Radiological intervention in Budd-Chiari syndrome: techniques and outcome in 18 patients. *Clin Radiol*. 1996;51(11):775-84.
87. **Martin LG, Henderson JM, Millikan WJ, Casarella WJ, Kaufman SL.** Angioplasty for long-term treatment of patients with Budd-Chiari syndrome. *AJR Am J Roentgenol*. 1990;154(5):1007-10.
88. **Nunez O, de la Cruz G, Molina J, et al.** [Interventional radiology, angioplasty and TIPS in Budd-Chiari syndrome]. *Gastroenterol Hepatol*. 2003;26(8):461-4.
89. **Pelage JP, Denys A, Valla D, et al.** Budd-Chiari syndrome due to prothrombotic disorder: mid-term patency and efficacy of endovascular stents. *Eur Radiol*. 2003;13(2):286-93.
90. **Qiao T, Liu CJ, Liu C, Chen K, Zhang XB, Zu MH.** Interventional endovascular treatment for Budd-Chiari syndrome with long-term follow-up. *Swiss Med Wkly*. 2005;135(21-22):318-26.
91. **Witte AM, Kool LJ, Veenendaal R, Lamers CB, van Hoek B.** Hepatic vein stenting for Budd-Chiari syndrome. *Am J Gastroenterol*. 1997;92(3):498-501.
92. **Fisher NC, McCafferty I, Dolapci M, et al.** Managing Budd-Chiari syndrome: a retrospective review of percutaneous hepatic vein angioplasty and surgical shunting. *Gut*. 1999;44(4):568-74.
93. **Baijal SS, Roy S, Phadke RV, Agrawal DK, Kumar S, Choudhuri G.** Management of idiopathic Budd-Chiari syndrome with primary stent placement: early results. *J Vasc Interv Radiol*. 1996;7(4):545-53.
94. **Lee BB, Villavicencio L, Kim YW, et al.** Primary Budd-Chiari syndrome: outcome of endovascular management for suprahepatic venous obstruction. *J Vasc Surg*. 2006;43(1):101-8.
95. **Bilbao JI, Pueyo JC, Longo JM, et al.** Interventional therapeutic techniques in Budd-Chiari syndrome. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 1997;20(2):112-9.
96. **Guan H.** [Diagnosis and treatment of membranous obstruction of the inferior vena cava]. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi*. 1990;28(12):760-3, 783-4.
97. **Kohli V, Pande GK, Dev V, Reddy KS, Kaul U, Nundy S.** Management of hepatic venous outflow obstruction. *Lancet*. 1993;342(8873):718-22.

98. **Mishra TK, Routray SN, Behera M, Patnaik UK, Satapathy C.** Percutaneous balloon angioplasty of membranous obstruction of the inferior vena cava. *Indian Heart J.* 2003;55(4):362-4.
99. **Sato M, Yamada R, Tsuji K, et al.** Percutaneous transluminal angioplasty in segmental obstruction of the hepatic inferior vena cava: long-term results. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 1990;13(3):189-92.
100. **Tyagi S, Jain BL, Kumar N, Lahoti D, Arora R.** Balloon dilatation of inferior vena cava stenosis in Budd-Chiari syndrome. *J Assoc Physicians India.* 1996;44(6):378-80.
101. **Carnevale FC, Caldas JG, Maksoud JG.** Transjugular intrahepatic portosystemic shunt in a child with Budd-Chiari syndrome: technical modification and extended followup. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2002;25(3):224-6.
102. **Xu K, Feng B, Zhong H, et al.** Clinical application of interventional techniques in the treatment of Budd-Chiari syndrome. *Chin Med J (Engl).* 2003;116(4):609-15.
103. **Yamada R, Sato M, Kawabata M, Nakatsuka H, Nakamura K, Kobayashi N.** Segmental obstruction of the hepatic inferior vena cava treated by transluminal angioplasty. *Radiology.* 1983;149(1):91-6.
104. **Yang XL, Chen CR, Cheng TO.** Nonoperative treatment of membranous obstruction of the inferior vena cava by percutaneous balloon transluminal angioplasty. *Am Heart J.* 1992;124(2):405-12.
105. **Langlet P, Valla D.** Is surgical portosystemic shunt the treatment of choice in Budd-Chiari syndrome? *Acta Gastroenterol Belg.* 2002;65(3):155-60.
106. **Bachet JB, Condat B, Hagege H, et al.** Long-term portosystemic shunt patency as a determinant of outcome in Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol.* 2007;46(1):60-8.
107. **Garcia-Pagan JC, Heydtmann M, Raffa S, et al.** TIPS for Budd-Chiari syndrome: long-term results and prognostic factors in 124 patients. *Gastroenterology.* 2008;135(3):808-15.
108. **Eapen CE, Velissaris D, Heydtmann M, Gunson B, Olliff S, Elias E.** Favourable medium term outcome following hepatic vein recanalisation and/or transjugular intrahepatic portosystemic shunt for Budd Chiari syndrome. *Gut.* 2006;55(6):878-84.
109. **Moucari R, Plessier A, Rautou PE, et al.** Hepatocellular carcinoma in Budd-Chiari syndrome: characteristics and risk factors. *Hepatology.* 2006;44(4 (Suppl. 1)):461A.
110. **Carnevale FC, Szejnfeld D, Moreira AM, et al.** Long-term follow-up after successful transjugular intrahepatic portosystemic shunt placement in a pediatric patient with Budd-Chiari syndrome. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2008;31(6):1244-8.
111. **Nezakatgoo N, Shokouh-Amiri MH, Gaber AO, et al.** Liver transplantation for acute Budd-Chiari syndrome in identical twin sisters with Factor V leiden mutation. *Transplantation.* 2003;76(1):195-8.
112. **Hermeziu B, Franchi-Abella S, Plessier A, et al.** Budd-Chiari syndrome and essential thrombocythemia in a child: favorable outcome after transjugular intrahepatic portosystemic shunt. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008;46(3):334-7.
113. **Valla DC.** Primary Budd-Chiari syndrome. *J Hepatol.* 2009;50(1):195-203.
114. **Borchert DH.** Cavoportal hemitransposition for the simultaneous thrombosis of the caval and portal systems - a review of the literature. *Ann Hepatol.* 2008;7(3):200-11.
115. **Rajani R, Melin T, Bjornsson E, et al.** Budd-Chiari syndrome in Sweden: epidemiology, clinical characteristics and survival - an 18-year experience. *Liver Int.* 2008.
116. **Uskudar O, Akdogan M, Sasmaz N, Yilmaz S, Tola M, Sahin B.** Etiology and portal vein thrombosis in Budd-Chiari syndrome. *World J Gastroenterol.* 2008;14(18):2858-62.

117. **Burac L, Ciuce C, Sparchez Z, Sur G, Muresan C, Miu N.** Inferior mesentericocaval shunt--an efficient therapeutical alternative in Budd Chiari syndrome associated with portal and splenic vein thrombosis in a teenager. *J Gastrointestin Liver Dis.* 2006;15(3):293-5.
118. **Senzolo M, Tibbals J, Cholongitas E, Triantos CK, Burroughs AK, Patch D.** Transjugular intrahepatic portosystemic shunt for portal vein thrombosis with and without cavernous transformation. *Aliment Pharmacol Ther.* 2006;23(6):767-75.
119. **Malkowski P, Pawlak J, Michalowicz B, et al.** Thrombolytic treatment of portal thrombosis. *Hepatogastroenterology.* 2003;50(54):2098-100.