

---

# Syndrome de Budd-Chiari

---

Dominique-Charles Valla

Service d'Hépatologie, Université Paris-Diderot, Inserm U773  
Hôpital Beaujon (AP-HP), Clichy, France

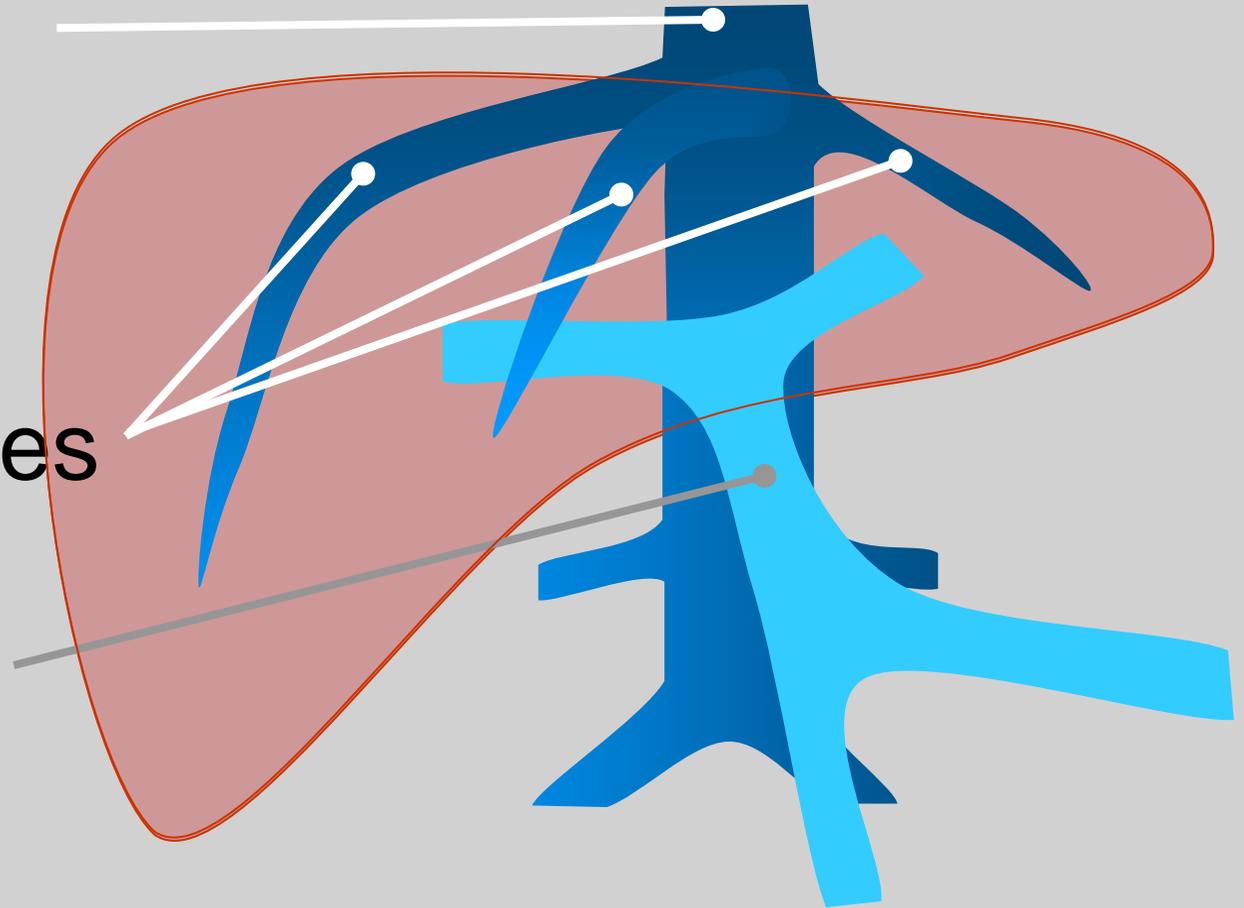
# Syndrome de Budd-Chiari Primitif

---

- Etiologie
  - Histoire naturelle
  - Diagnostic
  - Traitement
  - Défis
-

# SBC – Siège de l'obstacle en Occident

- 2% V. cave inf.
- 49% Combiné
- 49% V. hépatiques
- 18% V. porte



# Facteurs de risque de thrombose veineuse au cours du syndrome de Budd-Chiari

- Au moins un 87%
- Plusieurs 48%
- Facteur local 5%

**Une affection systémique multifactorielle**

# Syndrome de Budd-Chiari

## Prévalence des principales causes

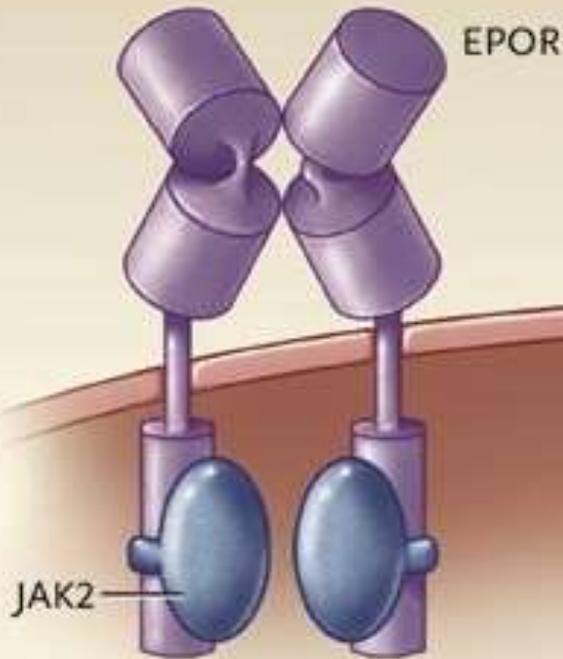
---

- S. myéloprolifératif primitif 49%
- Hémoglobinurie parox. nocturne 10%
- Syndrome des antiphospholipides 20%
- Facteur V Leiden 12%

Une maladie du sang sous jacente est la règle.

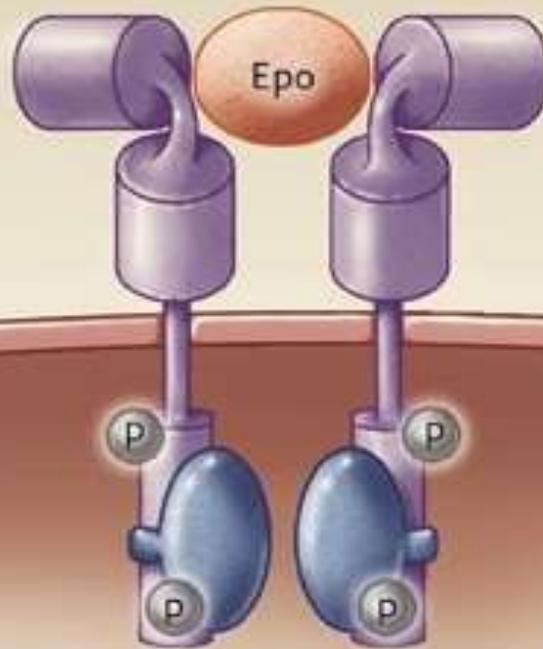
# Mutation JAK2 V617F

Wild-type JAK2  
without erythropoietin



No signal

Wild-type JAK2  
with erythropoietin

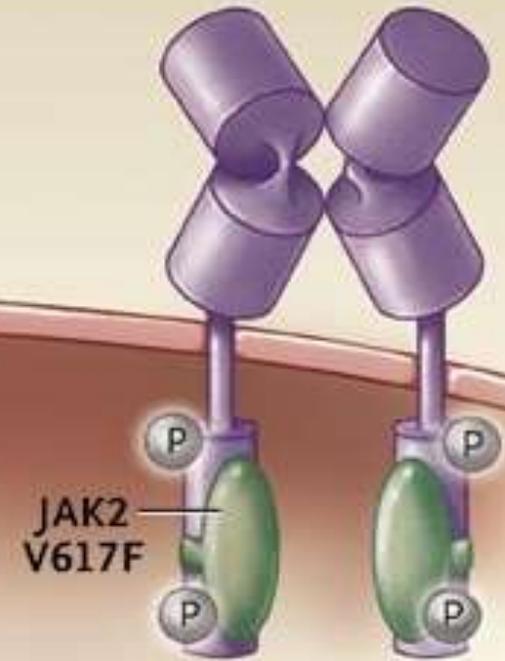


STAT

PI3K

RAS-MAPK

JAK2 with V617F mutation  
without erythropoietin



STAT

PI3K

RAS-MAPK

# Impact de l'état prothrombotique sous-jacent

---

Evolution à court et long terme

Traitement

- SMP IFN-a, anti-JAK2, greffe de moelle
  - HPN Eculizumab, greffe
  - Maladie de Behcet Immunosuppresseurs
  - Etc.
-

# Facteurs de risque de thrombose veineuse au cours du syndrome de Budd-Chiari

- Au moins un 87%
- Plusieurs 48%
- Facteur local 5%

Quel est le facteur local ?

# Site de thrombose au cours des SMP

	V617F JAK2
Veines hépatiques	35-50%
Veine porte	20-35%
V. extra-splanchniques	2%

## Spécificité des endothélia veineux du foie?

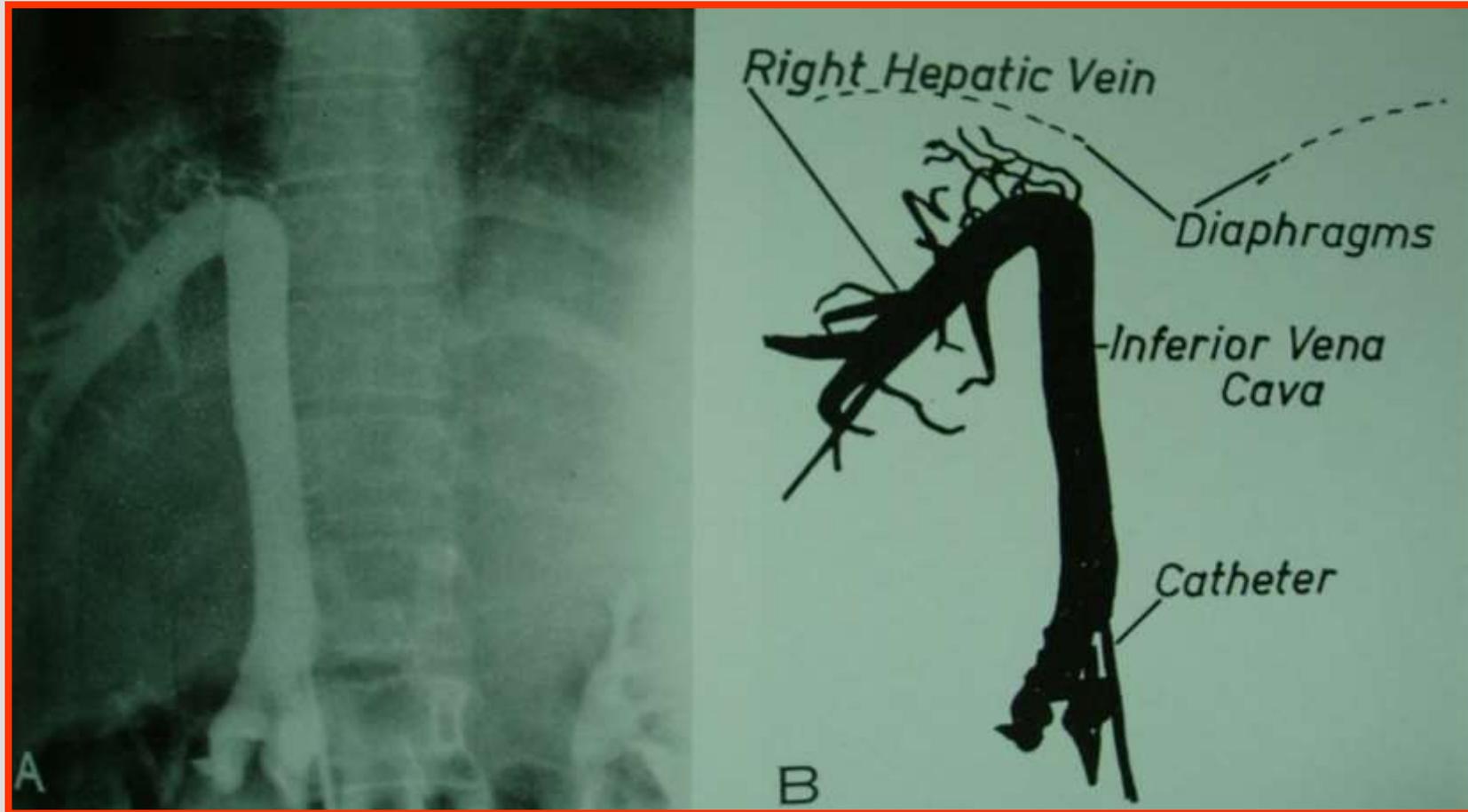
<i>Population générale</i>	0,2%
----------------------------	------

Mercier, NEJM 2007. Pardanani, Leukemia 2007.

Plessier, Hepatology 2009. Kiladjian, Blood 2008, Dentali, Blood 2009. Qi APT 2011.

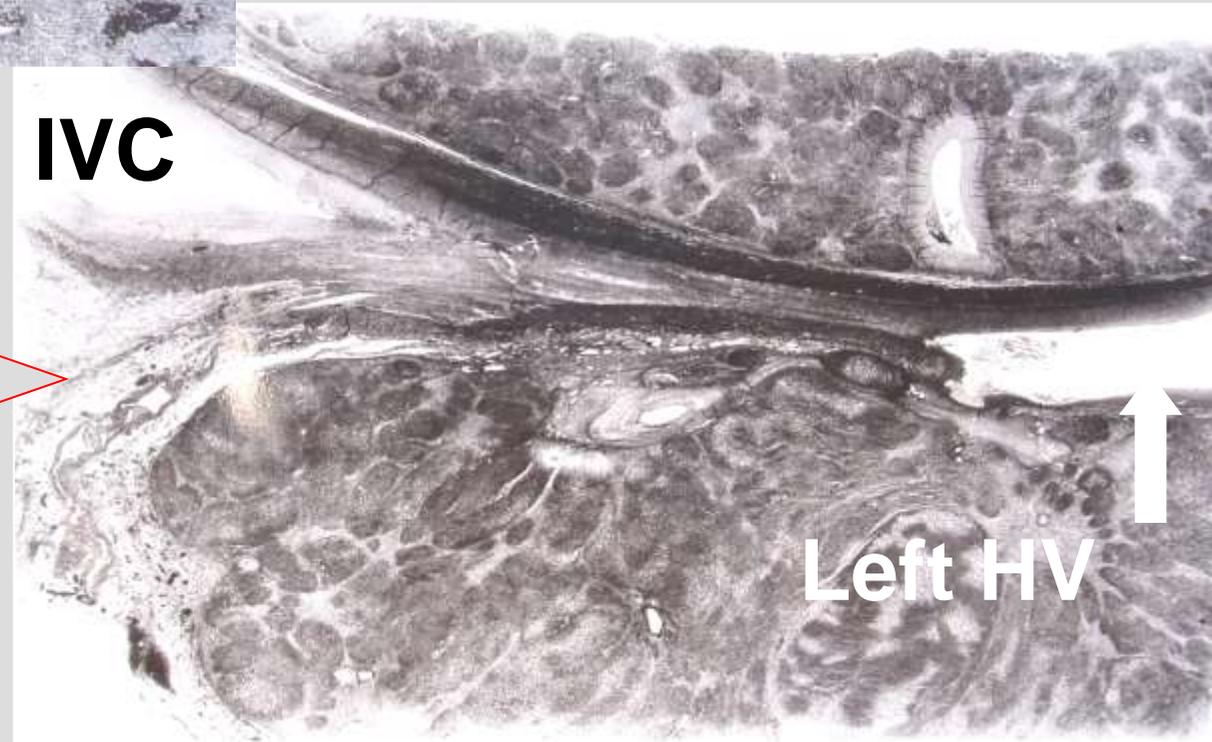
# Le scénario oriental:

## Obstruction membraneuse idiopathique de la VCI





**Obliterative  
Hepatocavopathy**  
Okuda K.  
Semin Liver Dis 2002.



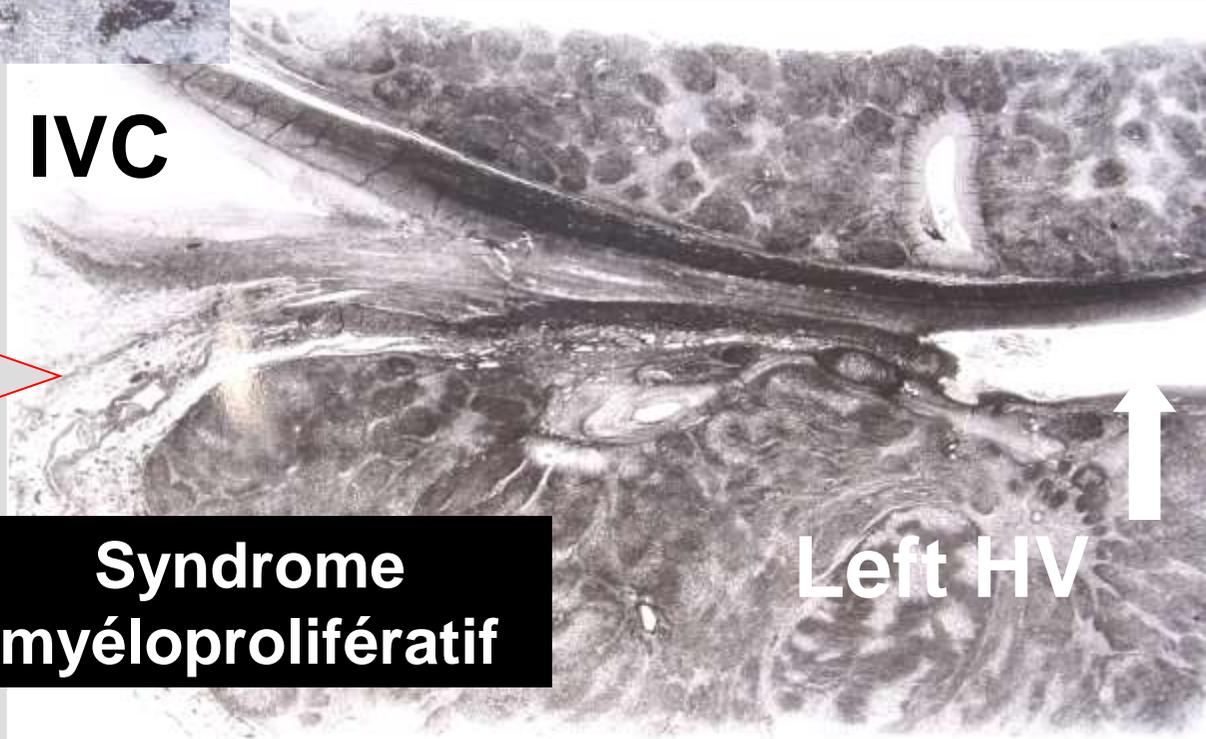
**Short-Length  
Hepatic Vein  
Stenosis**  
Valla D.  
Hepatology 1997.



**Anticoagulant  
lupique  
IVC**

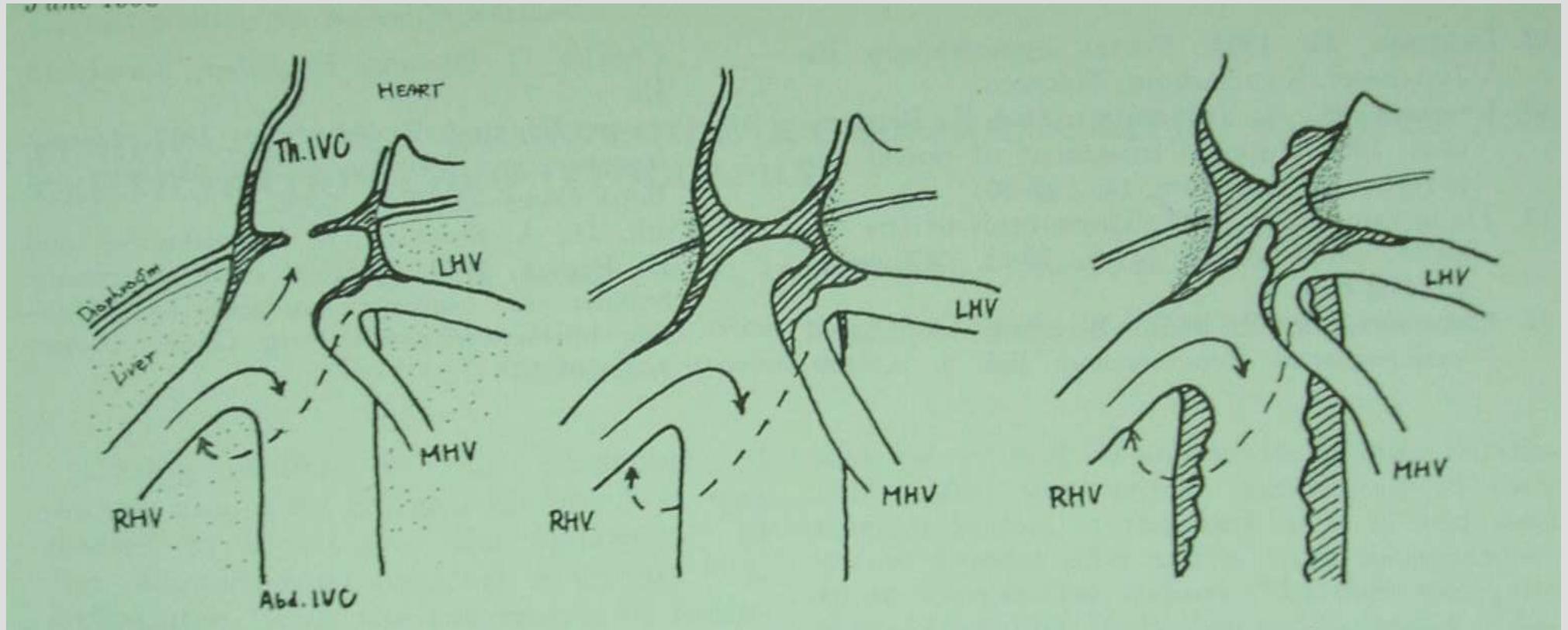
**Obliterative  
Hepatocavopathy**  
Okuda K.  
Semin Liver Dis 2002.

**Short-Length  
Hepatic Vein  
Stenosis**  
Valla D.  
Hepatology 1997.



**Syndrome  
myéloprolifératif**

**Left HV**



Schema de 3 types d'atteinte des VH/VCI.  
 Type A: obstruction membraneuse incomplète.  
 Type B: fine membrane. Striction modérée  
 Type C: 'membrane' épaisse. Striction sévère

## V617F-JAK2 à Xi'an, Chine

---

SBC primitif	4/77	5.2%
TVP sans cirrhose	15/55	27.3%
TVP avec cirrhose	1/64	1.6%

---

# Endemicity and clinical picture of liver disease due to obstruction of the hepatic portion of the inferior vena cava in Nepal

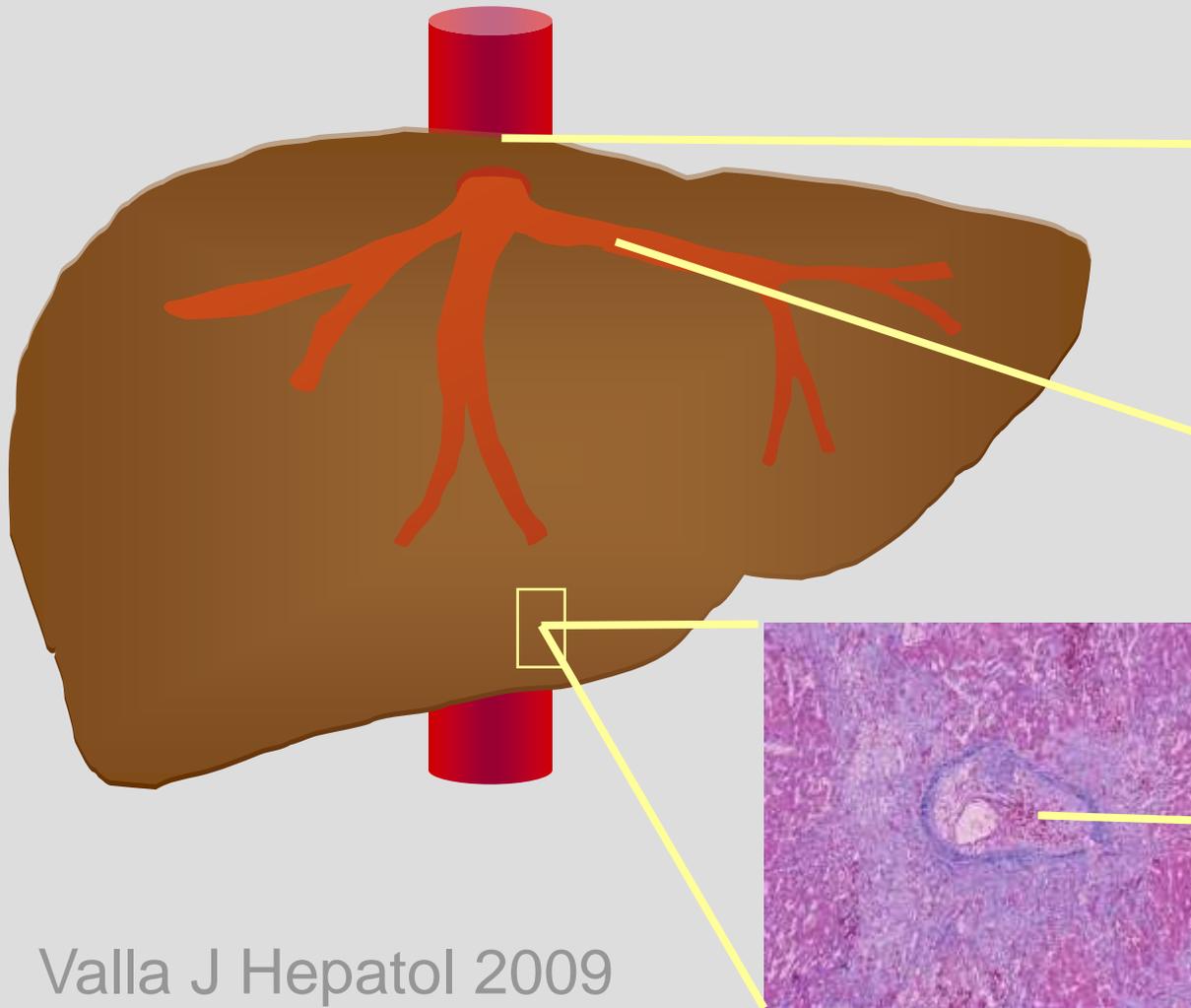
SANTOSH M SHRESTHA,\* KUNIO OKUDA,<sup>†</sup> TOSHIKAZU UCHIDA,<sup>‡</sup> KRISHNA GOPAL MAHARJAN,\* SHOBHANA SHRESTHA,<sup>§</sup> BISHNU L JOSHI,<sup>#</sup> STIG LARSSON\*\* AND YOGESH VAIDYA<sup>††</sup>

	IVC obstruction ( <i>n</i> = 150)	Control ( <i>n</i> = 150)
<b>Residence</b>		
Rural	124 (83%)	87 (58%)
Urban	26 (17%)	63 (42%)
<b>Economic status</b>		
Low	134 (89%)	58 (39%)
Middle	16 (11%)	89 (59%)
High	0	3 (2%)
<b>Profession</b>		
Farmer	113 (75%)	45 (30%)
Others	37 (25%)	105 (70%)
<b>Educational level</b>		
Illiterate*	117 (78%)	71 (47%)
Middle school	29 (19%)	43 (29%)
High school	4 (3%)	36 (24%)

\*Never went to school. The literacy rate in Nepal is 35% according to the Statistical Pocket Book, 1990.

# Syndrome de Budd-Chiari primitif

## Spécificité de site des états prothrombotiques



- Behcet
- V Leiden
- Pauvreté

- SMP
- CO

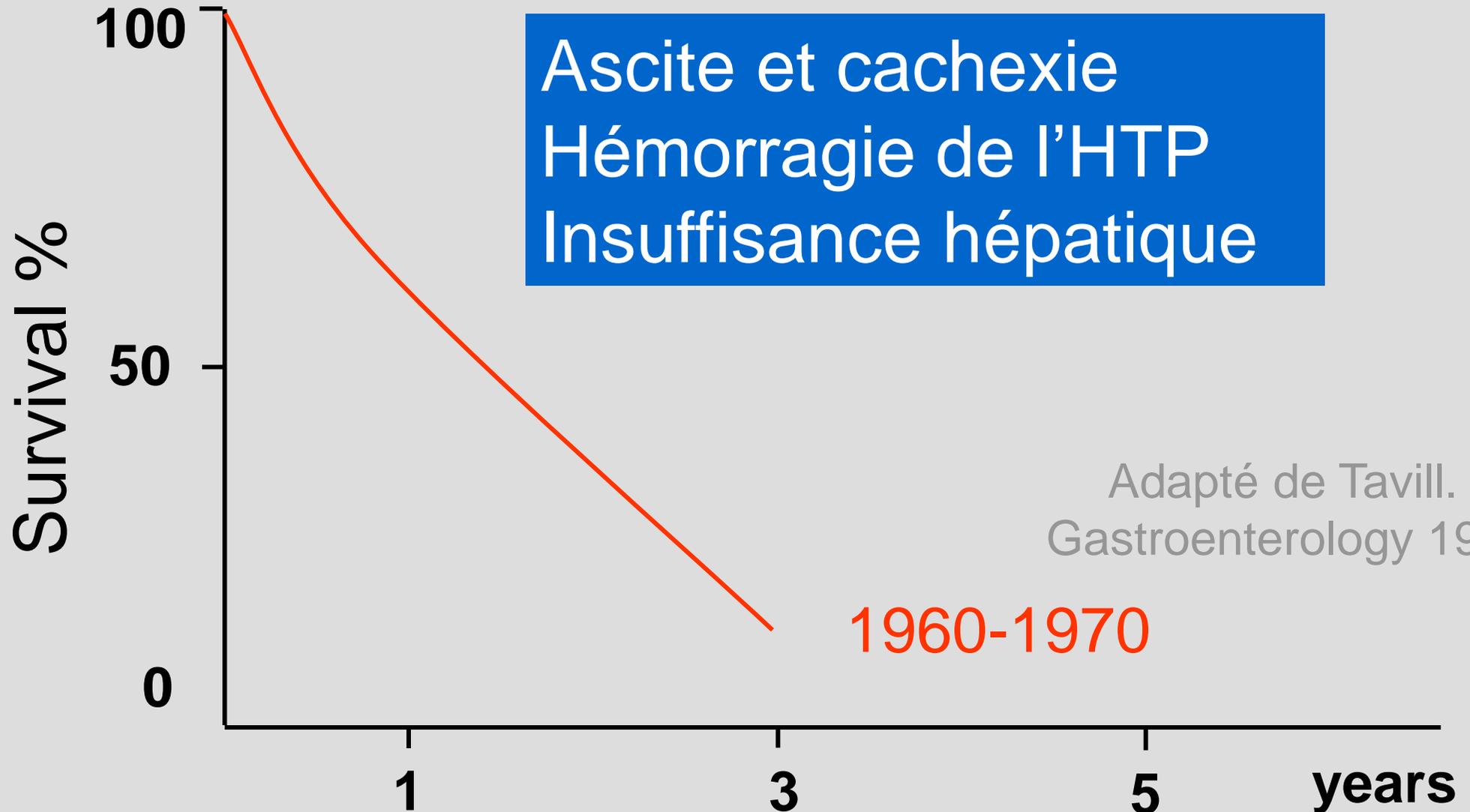
- HPN

# Syndrome de Budd-Chiari Primitif

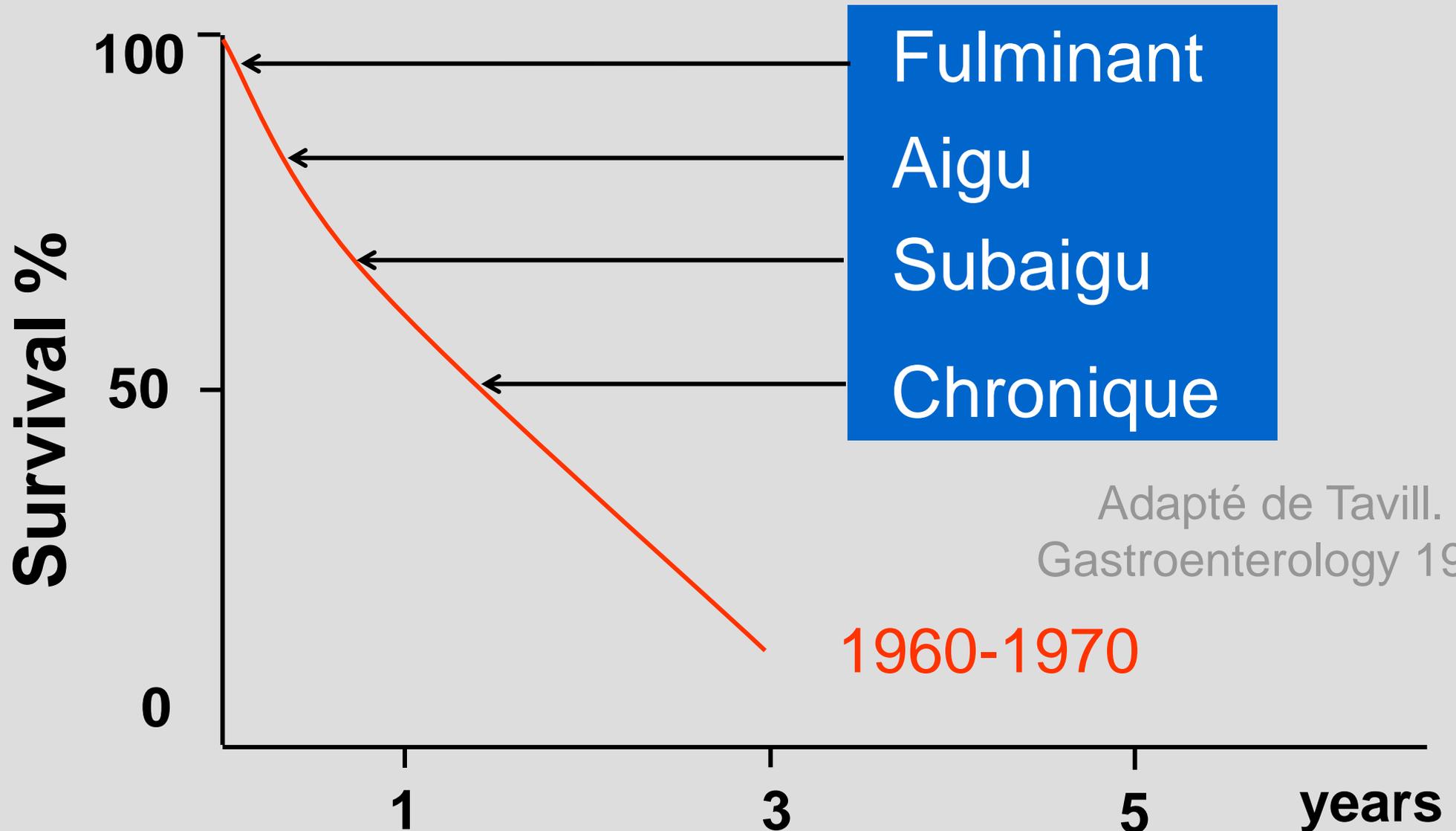
---

- Etiologie
  - **Histoire naturelle**
  - Diagnostic
  - Traitement
  - Défis
-

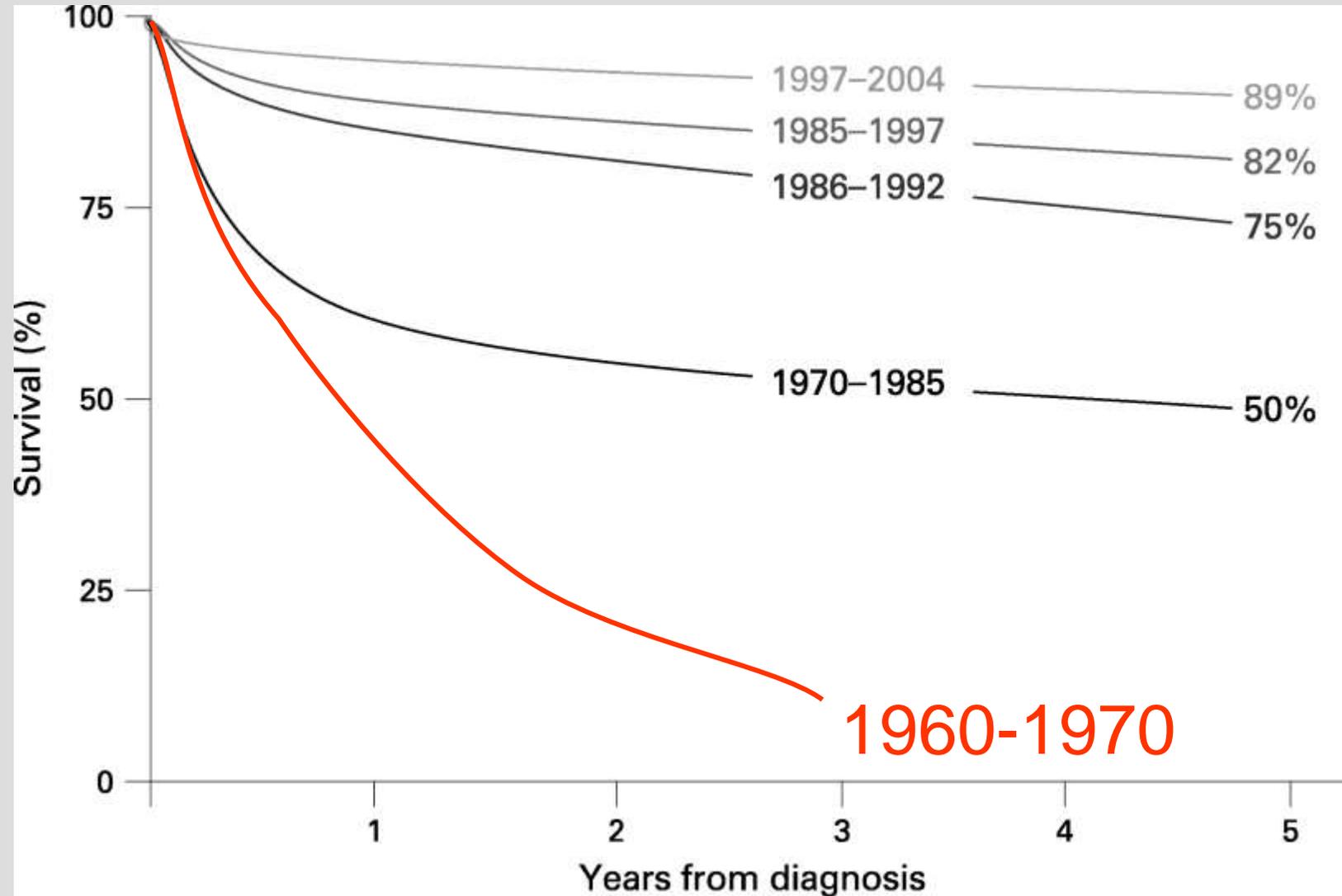
# SBC primitif – Histoire naturelle



# SBC primitif – Histoire naturelle



# SBC : Amélioration de la survie en 30 ans



# Syndrome de Budd-Chiari Primitif

---

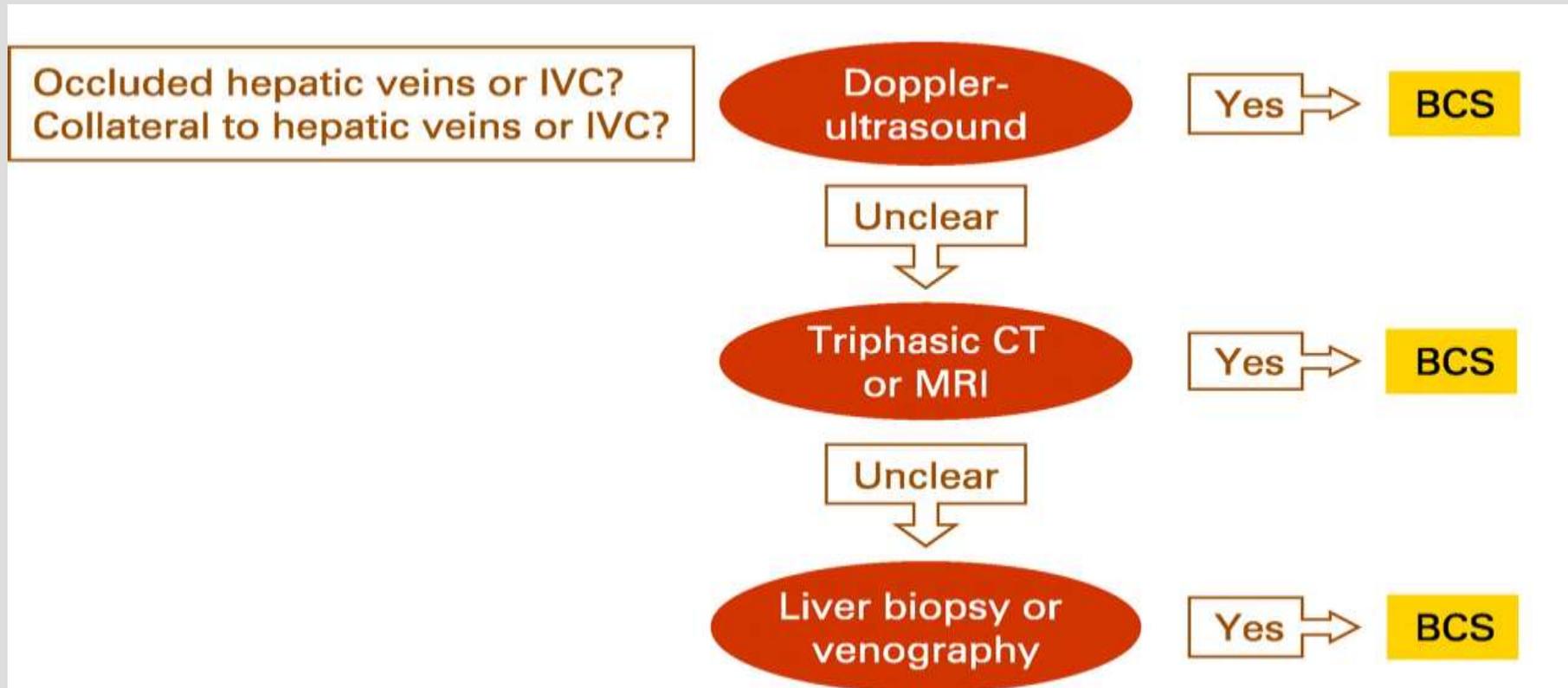
- Etiologie
  - Histoire naturelle
  - **Diagnostic**
  - Traitement
  - Défis
-

# Stratégie Diagnostique

Chez tout patient atteint de maladie  
du foie aiguë ou chronique

# Stratégie Diagnostique

Chez tout patient atteint de maladie du foie aiguë ou chronique

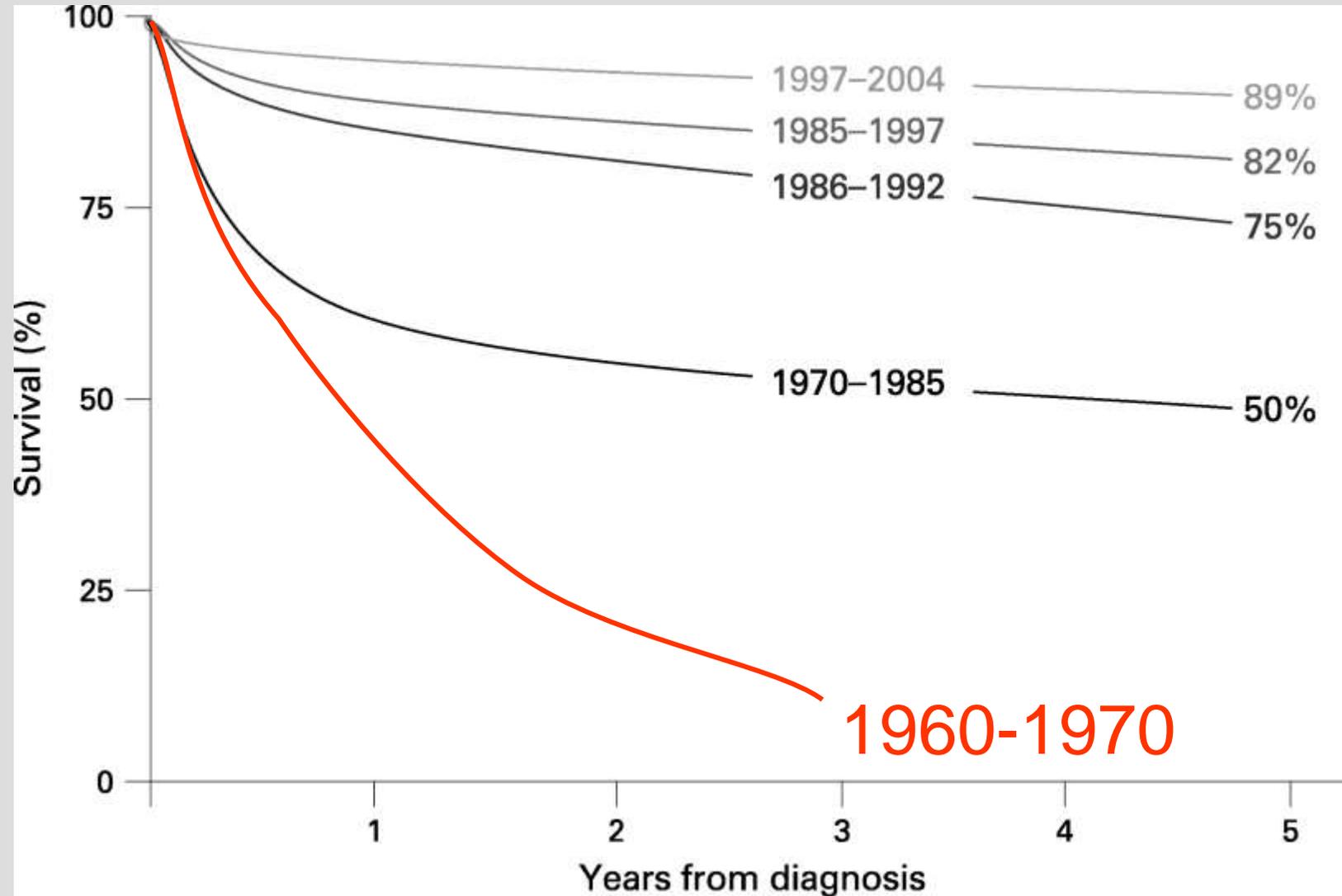


# Syndrome de Budd-Chiari Primitif

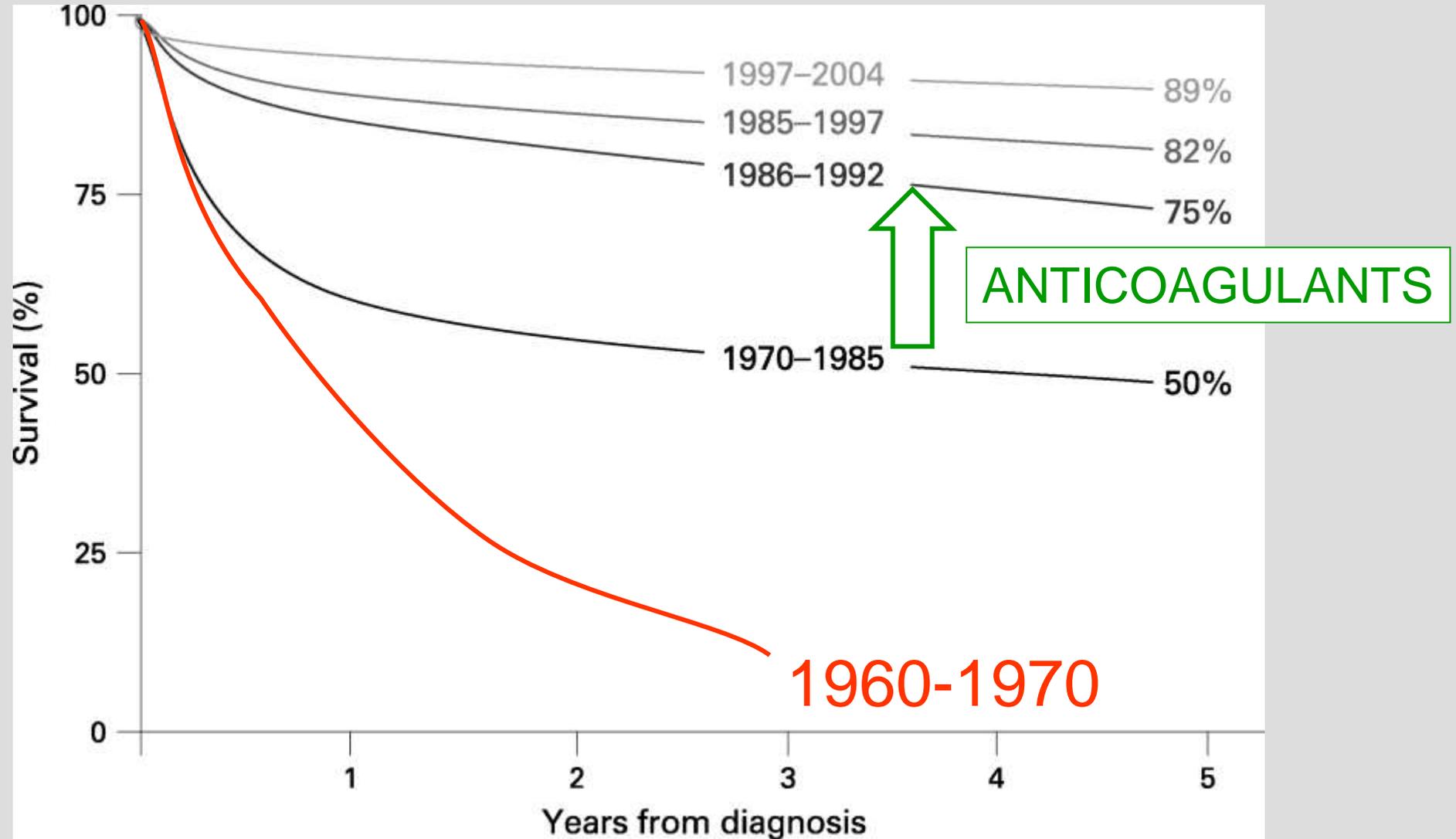
---

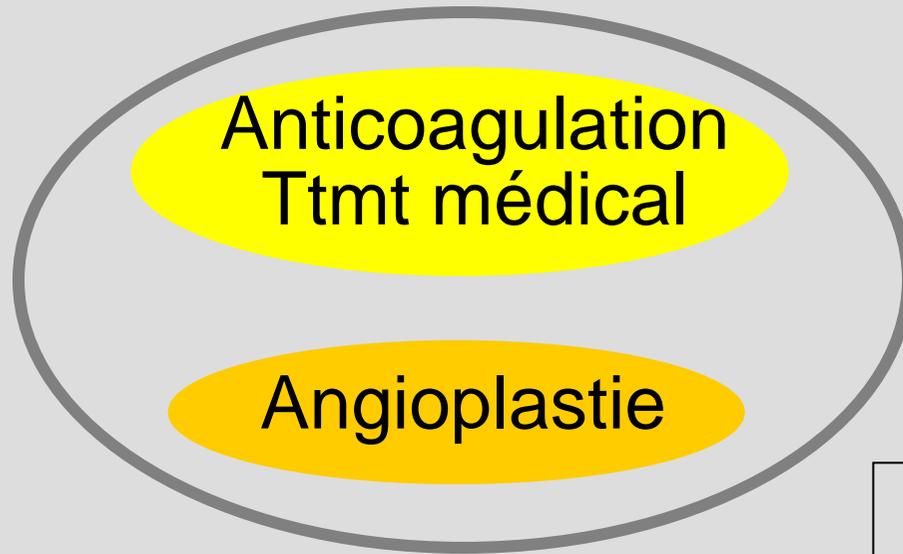
- Etiologie
  - Histoire naturelle
  - Diagnostic
  - **Traitement**
  - Défis
-

# SBC : Amélioration de la survie en 30 ans



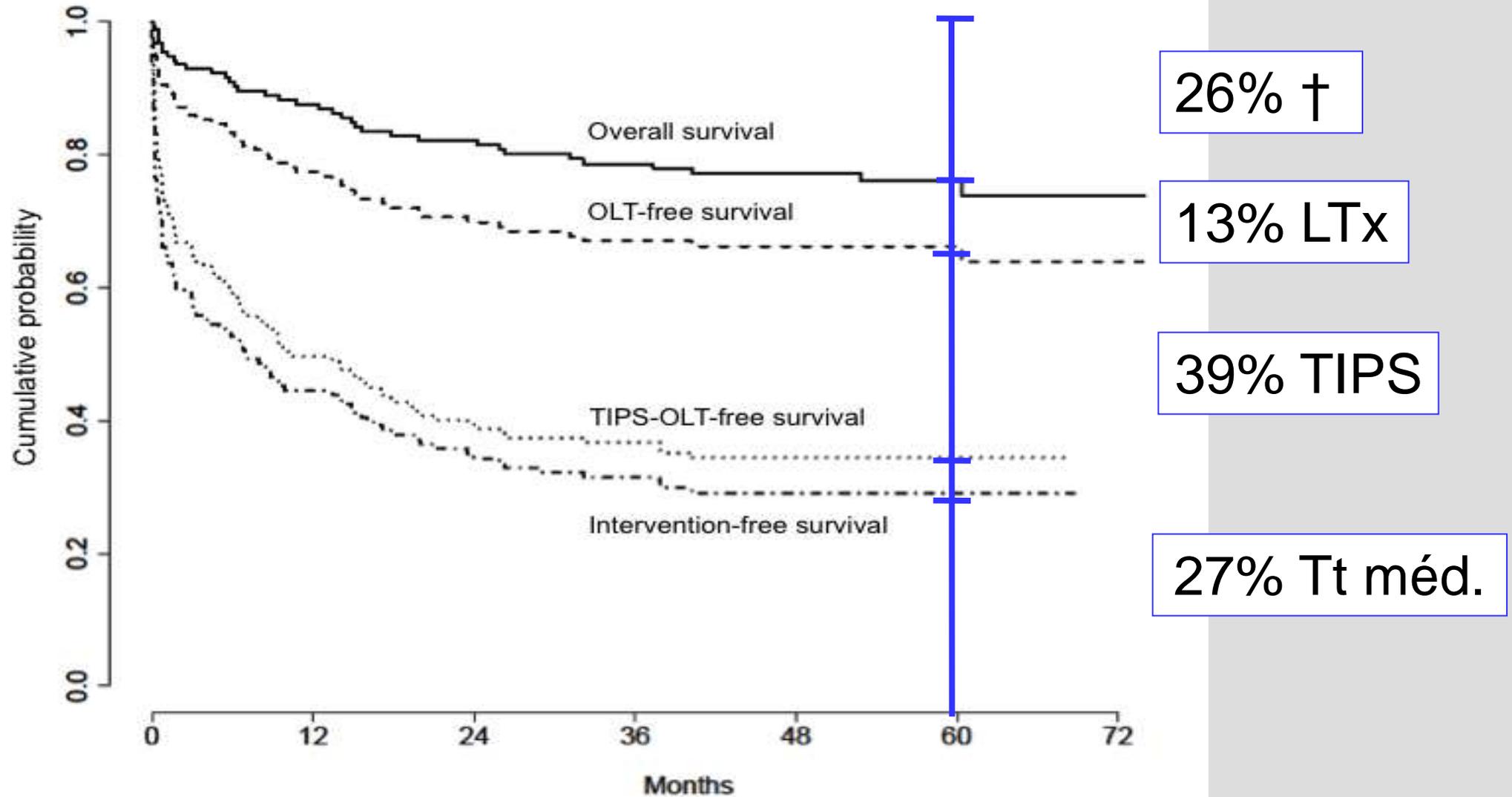
# SBC : Amélioration de la survie en 30 ans





EASL, Prague 2001  
Baveno, 2005 et 2010

# Thrombose des veines hépatiques - Survie



EN-Vie cohort. Seijo. Hepatology 2013 (in press)

# Syndrome de Budd-Chiari Primitif

---

- Etiologie
  - Histoire naturelle
  - Diagnostic
  - Traitement
  - **Défis**
-

# Syndrome de Budd-Chiari

## Les défis en 2012

---

- Les complications des anticoagulants
  - Les indicateurs d'échec du traitement
  - Les complications des maladies du sang
  - Les nodules hypervasculaires et le CHC
-

# SBC - Saignement sous anticoagulant

	N		N Décès	
Anticoagulation prolongée	139	89%		
Saignement	24	17%	3	2%
Hypertension portale		14		2
Intracranien		3		1
Autre		7		0

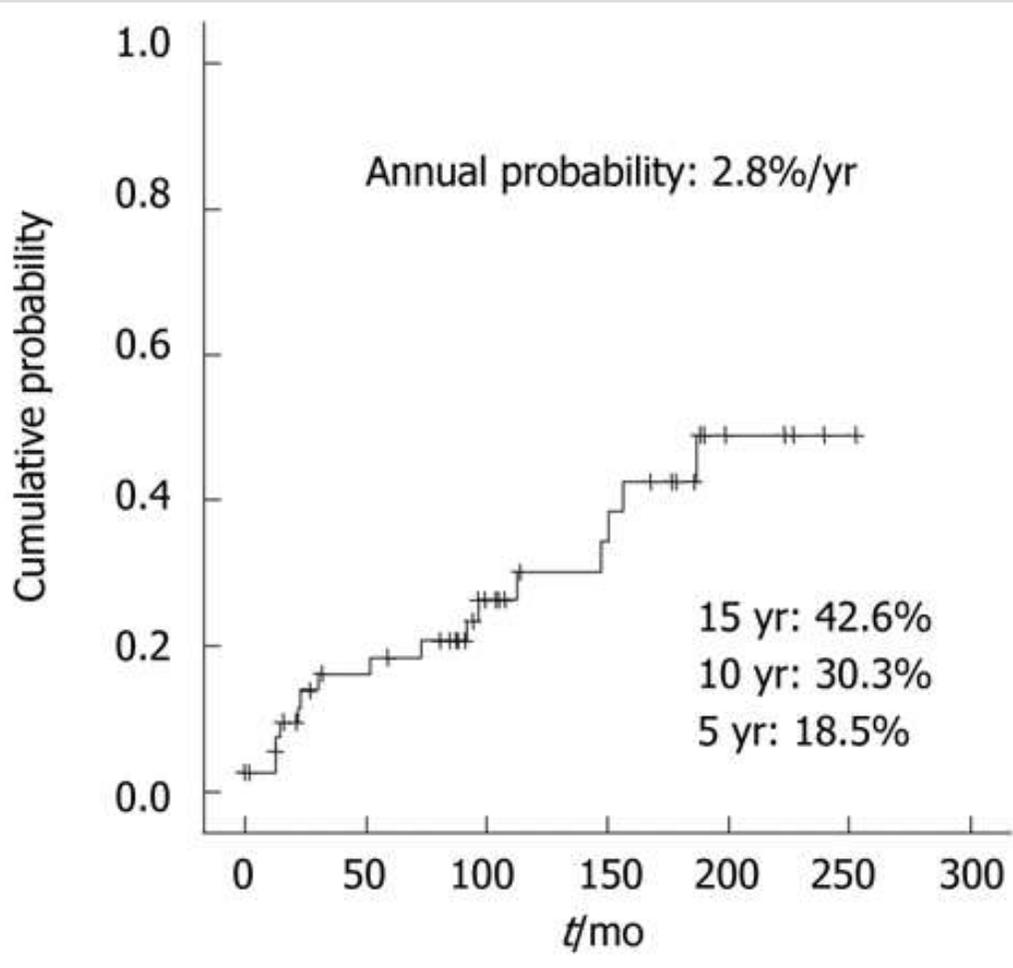
# Syndrome de Budd-Chiari

## Les défis en 2012

---

- Les complications des anticoagulants
  - Les indicateurs d'échec du traitement
  - Les complications des maladies du sang
  - Les nodules hypervasculaires et le CHC
-

# SBC compliqué de HCC



1988-2008

N

SBC primitif

67

CHC

17

# SBC, nodules et CHC

	Sans Nodule <i>N</i> = 68	Nodule Bénin <i>N</i> = 25	CHC <i>N</i> = 9
<i>Suivi années</i>	5	7	9
<i>Age années</i>	37	36	34
<i>Hommes %</i>	29	24	67
<b>Obstruction VCI %</b>	7	0	78

OR 78 [95% CI 11-560]

# SBC, nodules et CHC

	Bénin <i>N</i> = 25	CHC <i>N</i> = 9	<i>P</i>
Grand diamètre - <i>cm</i>	2	8	.0001
Nombre de nodules	5	1	.001
% hétérogènes	0	100	.0001
AFP > 10 ng/ml - %	0	78	.0001

# SBC, nodules et CHC

	Bénin <i>N</i> = 25	CHC <i>N</i> = 9	<i>P</i>
Grand diamètre - <i>cm</i>	2	8	.0001
Nombre de nodules	5	1	.001
% hétérogènes	0	100	.0001
AFP > 10 ng/ml - %	0	78	.0001

Moucari. Gut 2008. 102 malades consécutifs sans nodules à l'inclusion, 1995-2005  
Gwon, Radiology 2010. 98 patients with MOVC without other cause for HCC, 1990-2008

# Syndrome de Budd-Chiari

---

- Maladie du sang en Occident
  - Extrême pauvreté ailleurs
  - A envisager pour toute atteinte hépatique
  - Diagnostic radiologique non invasif
  - Traitement par radiologie interventionnelle
  - Pronostic à long terme menacé par les néoplasies secondaires (foie et sang)
-