

LE SYNDROME DE BUDD CHIARI

DEFINITION

C'est une **maladie du foie** due à une obstruction des veines hépatiques.

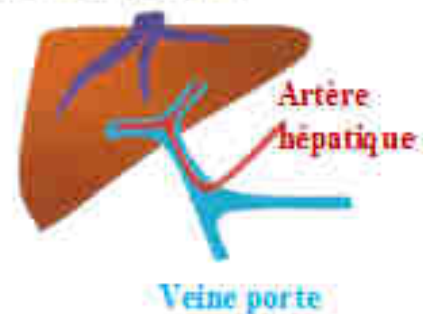
C'est une **maladie rare**.

SYMPTOMES

Les manifestations sont très variables :

- aucun symptôme,
- fatigue,
- douleurs abdominales,
- augmentation progressive du volume de l'abdomen,
- oedème des jambes.

Veines hépatiques



Plus rarement :

- hémorragie digestive,
- hépatite aiguë,
- jaunisse,
- ascite.

DIAGNOSTIC

Ce sont des **examens radiologiques** tels que : l'échographie-Doppler hépatique, l'Imagerie par Résonance Magnétique (IRM) hépatique et le scanner hépatique. Ils permettent de visualiser l'aspect des veines hépatiques du foie.

Association des Malades des Vaisseaux du Foie (AMVF)

Hôpital Beaujon, Service d'Hépatologie

100 Boulevard du Général Leclerc – 92118 CLICHY Cedex

www.amvf.asso.fr

LES CAUSES

Il faut souvent une conjonction de **plusieurs facteurs** favorisants. Le principal de ces facteurs est une **maladie du sang** : un syndrome myéloprolifératif (augmentation de la production de globules rouges ou de globules blancs ou de plaquettes). Cette maladie s'acquiert au cours de la vie, et n'est pas transmise par les parents à la naissance.

D'autres facteurs favorisants sont représentés cette fois par des **anomalies héréditaires**. Les principales sont la mutation du facteur V Leiden (gène de la prothrombine) et les déficits en anticoagulants naturels (protéine C, protéine S, antithrombine).

D'autres facteurs sont **externes** : prise de pilule contraceptive contenant des oestrogènes, grossesse.

LE DIAGNOSTIC DES CAUSES



Le diagnostic se fait sur analyse de sang.

Dans le cadre du syndrome myéloprolifératif, des examens plus approfondis comme une biopsie ostéo-médullaire ou une mesure de la masse sanguine peuvent également être nécessaires.

TRAITEMENT

Les anticoagulants :

Ils apportent une fluidité du sang et permettent donc de prévenir la formation de futures thromboses pouvant obstruer les veines. Il existe deux sortes d'anticoagulants: ceux qui se prennent par la bouche et ceux qui s'administrent par injection sous-cutanée.



La dose doit être étroitement adaptée pour éviter deux risques : une anticoagulation insuffisante (et donc un risque de thrombose) et une anticoagulation excessive (et donc un risque de saignement). La surveillance du traitement oral repose sur la mesure de l'INR qui nécessite une prise de sang régulière.

La thrombolyse :

C'est un traitement médicamenteux injectable qui est surtout utilisé localement au niveau du thrombus dans le but de le dissoudre. On ne l'utilise que dans les cas de thromboses récentes.

L'angioplastie et la pose de STENT :

Ce procédé permet de dilater (angioplastie) une veine rétrécie (« sténosée ») et de poser une prothèse métallique (stent) au niveau de la dilatation pour empêcher la sténose de se reformer.

Le shunt transjugulaire intrahépatique porto-systémique plus communément appelé le TIPS : Ce procédé permet de créer une voie de dérivation entre les veines portes dans le foie et les veines hépatiques ou la veine cave inférieure.

Association des Malades des Vaisseaux du Foie (AMVF)

Hôpital Beaujon, Service d'Hépatologie

100 Boulevard du Général Leclerc – 92118 CLICHY Cedex

www.amvf.asso.fr

La transplantation : On y a recours dans les cas où l'angioplastie ou le TIPS ont échoué pour améliorer l'état du patient lorsque celui-ci est préoccupant.

Ces moyens sont utilisés d'une façon **progressive** en commençant par les plus simples et les moins invasifs : anticoagulants, l'angioplastie et la pose de stent, puis le TIPS, et enfin la transplantation. La décision de passer à l'étape suivante dépend de l'évolution avec le traitement précédent (lorsque celui-ci a été possible techniquement).

COMPLICATIONS

Les complications du syndrome de Budd Chiari peuvent être **dues à la maladie** (apparition de l'ascite, saignement de varices, fonction du foie insuffisante, infection...). D'autres complications peuvent apparaître dans les **suites de certains traitements** (saignements après anticoagulants, complications après un geste dans les veines telles qu'une angioplastie ou un TIPS).

RECIDIVES

C'est très peu probable si le traitement anticoagulant est bien pris et bien surveillé et si la cause est traitée. Pour éviter une récurrence de la thrombose il est donc essentiel de **respecter les prescriptions médicales**. En cas de difficultés à ce niveau, il faut en parler sans attendre à son médecin.

DEVENIR

Les 2 premières années peuvent être difficiles et nécessitent des traitements spécialisés. Passé ce cap, pour 80% des patients, la maladie du foie ne pose aucun problème. Les traitements ultérieurs sont concentrés sur la cause. Une vie familiale et professionnelle quasi normale est parfaitement envisageable.